

DIE ORTHOPÄDISCHE BEHANDLUNG  
DER MENINGOMYELOZELE

STEPHAN A. SPIELVOGEL

~~1984~~

*Diss.  
München  
1985*



Aus der Orthopädischen Klinik der Universität München  
Direktor: Prof. Dr. med. M. Jäger

Die orthopädische Behandlung der Meningomyelozele

Inaugural-Dissertation  
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin  
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von  
Stephan A. Spielvogel  
aus München  
1984

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät  
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. Stotz

Mitberichterstatter: Prof. Dr. Wirth

Dekan: Prof. Dr. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 26.03.1985

## Inhaltsverzeichnis

|                                                                                                                  | Seite |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
| A <u>Einleitung</u>                                                                                              | 1     |
| B <u>Literaturübersicht</u>                                                                                      |       |
| I. Allgemeiner Teil                                                                                              |       |
| 1. Geschichtliches                                                                                               | 2     |
| 2. Definition                                                                                                    | 8     |
| 3. Aetiologie                                                                                                    | 13    |
| II. Orthopädischer Teil                                                                                          |       |
| 1. Allgemeine Faktoren                                                                                           | 21    |
| 2. Neurologische Klassifikation                                                                                  | 23    |
| 3. Beschreibung der Deformität in Abhängig-<br>keit der Lähmungshöhe und deren ortho-<br>pädische Erstversorgung |       |
| 3.1 Wirbelsäulendeformitäten                                                                                     | 25    |
| 3.2 Hüftdeformitäten                                                                                             | 29    |
| 3.3 Knie deformitäten                                                                                            | 40    |
| 3.4 Fußdeformitäten                                                                                              | 43    |
| 4. Motorische und sensorische Defizite                                                                           | 55    |
| 5. Der Gesamttherapieplan                                                                                        | 58    |
| III. Multimorbidität des Meningomyelozele-<br>Kindes                                                             |       |
| 1. Urologische Probleme, neurologische und<br>neurochirurgische Betreuung                                        | 72    |
| 2. Einteilung nach Behinderungsgraden                                                                            | 74    |
| 3. Psychologische Problematik                                                                                    | 76    |
| 4. Soziologische Faktoren                                                                                        | 78    |

C Eigene Untersuchungen

1. Methodik und Untersuchungsgut

82

2. Ergebnisse

87

D Diskussion

112

E Zusammenfassung

117

-----  
Literaturverzeichnis

118

Kasuistik

158

Nachwort

167

Lebenslauf

168

## A. Einleitung

80 Prozent aller Fehlbildungen des zentralen Nervensystems sind Fälle mit Spina Bifida Cystica. Fast 80 Prozent davon sind Meningomyelozelen.

Während vor 1960 noch bis zu 90 Prozent der Kinder mit Meningomyelozele innerhalb der ersten beiden Lebensjahre ad exitum kamen (RICKHAM (196)), unterscheidet sich heute unter Ausnutzung aller zur Verfügung stehenden therapeutischen Möglichkeiten ihre Lebenserwartung kaum von der der Durchschnittsbevölkerung (PARSCH und SCHULITZ (181)). Diese "Überlebenden" fordern uns zu einem differenzierten Verständnis für ihre Krankheit heraus.

Aus diesem Verständnis heraus wird es möglich, fachbezogen therapeutisch zu handeln.

Kinder mit Meningomyelozele stellen die Probleme des mehrfach behinderten Kindes. Von Geburt an bedürfen sie therapeutischer Bemühungen von Chirurgen, Pädiatern, Orthopäden und vieler anderer, sowie frühzeitiger Schulung und Beübung.

Die Entfaltung von Lernfähigkeit und Sozialverhalten beruht auf funktionierender Motorik. Gerade hier liegt der Nachteil des körperbehinderten Kindes. Die motorische Behinderung erschwert das Erfassen und Begreifen, Grundvoraussetzungen für Begriffsbildung und Selbstbestimmung. Die eingeschränkte Raumeroberung beengt den geistigen Horizont. Es liegt beim Orthopäden, dem entgegenzutreten. Eingebettet in die Gesamtproblematik dieser Erkrankung ist die orthopädische Betreuung des Meningomyelozele-Kindes eine langfristige, lebensbegleitende therapeutische Aufgabe.

## B. Literaturübersicht

### I. ALLGEMEINER TEIL

#### 1. Geschichtliches

Obwohl das Krankheitsbild der Spina Bifida schon HIPPOCRATES und den mittelalterlichen arabischen Ärzten bekannt war (DENUCE (45)), wurde der Begriff selbst erst 400 Jahre später von TULPIUS zum ersten Mal erwähnt. 1652 beschreibt und illustriert Nicolas TULPIUS einen Tumor, den er an sechs Personen gesehen hat. Er identifiziert dessen Inhalt als Nervengewebe und benennt ihn als "Spina Dorsi Bifida" ("...nervorum propagines tam varie, per tumorem dispersas..."). Von einer Operation rät er ab:

"ut non fuerit in manu medica, excrescentium hanc, quocumque modo, demere: quin protius demeratur et aegro vita. A qua faeritia, propterea sedulo absterrendi erunt chirurgi quotiens se offeret simillimus tumor: iam sexies nobis visus..." (244).

Seit dieser Zeit versteht man unter dem Begriff "Spina Bifida" eine große Gruppe von Fehlbildungen, deren Gemeinsamkeit die Spaltung vertebraler Elemente der dorsalen Mittellinie ist.

Der Ratschlag von TULPIUS (244) betreffs Operation war getragen von dem Wissen um die den vertebralen Schaden begleitenden Fehlbildungen des Nervensystems. Trotzdem gingen die Chirurgen dieser Zeit die offenen Wunden an, verschlossen sie oder trugen die auch damals schon bekannten Zelen ohne Nervengewebe (Meningozelen) ab.

Zunehmende medizinische Veröffentlichungen lassen erkennen, daß man sich nun häufiger mit der genauen Beschreibung der Fehlbildung beschäftigt und sich Gedanken über ihre Pathogenese und die Möglichkeiten der Therapie macht.

1761 weist MORGAGNI (161) als Erster auf den Zusammenhang von Spina bifida und Hydrozephalus hin ( "De sedibus et causis morborum per anatomem indigatis" ). Er hält die vermehrte Cerebrospinalflüssigkeit für die Ursache des spinalen "Tumors" ( "hydrorachitis" ). Mehr als 100 Jahre also bevor das klassische Konzept des Flusses der Cerebrospinalflüssigkeit aufgestellt wurde, gilt die Spina bifida als Folge des Hydrozephalus: "hydrops cerebri et medullaris".

Gegen Ende des 19. Jahrhunderts nimmt das klinische Interesse an der Spina bifida zu.

1877 veröffentlicht Dr. MORTON (Glasgow) (162,163) ein Buch, in dem er eine neue Behandlungsmethode darstellt (MORTON: " Treatment of Spina Bifida "). Seine Methode beruht darauf, daß er in den Tumor eine Lösung von Jod in Glycerin injiziert. Seine Behandlungsergebnisse sind, sofern es die Patienten überleben, bemerkenswert. Zwischen 1870 und 1880 wird diese Methode in England häufig angewandt.

Etwa zur gleichen Zeit schlägt MAYO-ROBSON (147) als Behandlungsmethode vor, die Zele abzubinden und zu excidieren.

1878 stellt der Wiener Dozent für Chirurgie, Dr. HOFMOKL (100) das "Wesen und die Behandlung der Spina bifida", wie es zur damaligen Zeit gültig ist, dar.

1883 erscheint mit CLELLANDs (31) "Study of Spina bifida , Enecephalocoele and Anencephalus" ein Meisterwerk der anatomischen Fallbeschreibung. Neben Detailbeschreibungen von gespaltenen Wirbeln, neuralen Plaques und Rippendeformitäten finden sich auch Berichte über den dilatierten Zentralkanal im offenliegenden Rückenmark, sowie genaue Darstellungen vom Boden des 4. Ventrikels. CLELLAND verbindet die Meinung AHLFELDS (2) ("hydrops medullaris" - 1880: Die Ursache des gespaltenen Rückenmarkes liegt im Nervenwasserüberschuß )

und LEBEDEFFs (132) (" failure to fuse " Konzept - 1883: der Fehler liegt im Neuralrohr selbst, welches sich nicht normal verschließt.) durch seine Erkenntnis, daß verschiedene Veränderungen in der Umgebung des frühen Embryos sowohl zu einer exzessiven Nervenwasserbildung mit anschließender Ruptur des Neuralrohres, wie auch zu einem disproportionierten Wachstum des Nervengewebes selbst mit seinem umgebenden Mesoderm führen kann.

1885 veröffentlicht die CLINICAL SOCIETY OF LONDON (32) Untersuchungsergebnisse über die Spina Bifida und ihre Behandlung mit Dr. MORTONS "iodo-glycerine solution" an 236 Fällen, sowie die pathologische Betrachtung von 125 Fällen. In 70 Prozent der letztgenannten Fälle findet sich Nervengewebe in dem "Tumor", als Ursache der Fehlbildung sieht man den gespaltenen Spinalkanal an. Da das chirurgische Abtragen des Tumors keine der gleichzeitig vorhandenen Störungen wie Hydrozephalus, Inkontinenz, Infektion oder Paraplegie bessern kann, läßt das Interesse der Chirurgen an diesem Krankheitsbild rasch nach. Hingegen steigt das Interesse von Pathologen und Embryologen.

1886 vergleicht von RECKLINGHAUSEN (188) die Erscheinungen eines post mortem untersuchten Erwachsenen mit Spina Bifida Occulta mit den pathologischen Veränderungen bei Meningomyelozele. Von ihm stammt die zum Teil heute noch gültige pathologisch-anatomische Einteilung der Rückenmarksbrüche. Er findet, daß ein bei der Spina Bifida Occulta vorgefundener lipomatöser Tumor von einer Trennungsstörung der mesodermalen Elemente während der embryonalen Entwicklung herrührt. Diese macht er auch für die Verschlussstörungen des Neuralrohres verantwortlich. 1891 beschreibt CHIARI (29) drei Grundtypen der Hydrozephalusentstehung:

- TYP 1 :           Verlängerung der Kleinhirntonsillen
- TYP 2 :           Verlängerung des Kleinhirnwurms mit unterer  
Verlängerung des vierten Ventrikels. (Alle  
sieben dargestellten Fälle weisen eine aus-  
gedehnte Spina Bifida auf.)
- TYP 3 :           Eine ausgedehnte Deformität, bei der der vierte  
Ventrikel und Teile des Kleinhirns im Sack der  
cervicalen Encephalozele gefunden werden.

1894 untersucht ARNOLD (5) in Heidelberg den Fall eines kurz nach der Geburt verstorbenen Kindes mit großem thorakolumbalem "Spina Bifida Tumor". Er interpretiert diesen "Tumor" als Markzyste (Myelozyste). Weiter beschreibt er einen schwach entwickelten Hirnstamm, eine Verlängerung des Cerebellums über das Dach des vierten Ventrikels, und dadurch eine Verlegung des Ventrikels.

1907 weisen die ARNOLD-Schüler SCHWALBE und GREDIG (204) erneut auf die nahe Verbindung von Hirnstammfehlbildungen und Spina Bifida hin und prägen den Begriff "ARNOLDSche und CHIARISChe Mißbildung".

Den Typ 1 nach CHIARI sehen sie als Ursache des erhöhten intrakraniellen Druckes an, und nicht als eigentliche Mißbildung. Nach ihrer Annahme bewirkt die Störung der Neuralrohrentwicklung sowohl die spinale Läsion als auch die cerebellare Fehlanlage und somit Typ 2 nach CHIARI.

1909 führt FUCHS (80) den Begriff "Myelodysplasie" ein. Die erste Hälfte des 20. Jahrhunderts ist gekennzeichnet durch eine Anzahl mehr oder weniger erfolgloser Behandlungsversuche und einer somit weiterbestehenden rein konservativen Therapie.

1937 schreibt LEVEUF (135) eine Pathoanatomie über die verschiedenen Formen der Spina Bifida.

1938 beobachteten PENFIELD und CONE (182) bei einem post mortem untersuchten Patienten mit thorakolumbalen Meningocele, daß die cervicalen Nervenwurzeln kaudalwärts ziehen. Sie schließen daraus, daß die spinale Läsion das Rückenmark während der Entwicklung fixiert und die relative Aufwärtsbewegung des Marks nicht stattfindet. Aus diesem Grund kommt es bedingt durch den Zug zu einer Abwärtsbewegung des Hirnstammes und zu einer Verlegung des vierten Ventrikels. Bei experimenteller Fixation des Rückenmarkendes im Vertebralkanal bei heranwachsenden Ratten ist jedoch bei keinem der überlebenden Tiere eine Hirnstammfehlbildung zu erzeugen (GOLDSTEIN und KEPES (85)).

1957 postulierte CAMERON (22), daß die offene Meningomyelocele ein Auslaufen von Liquor cerebrospinalis (gebildet im Plexus choroideus) in die Amnionhöhle erlaubt. Durch diesen permanenten Abfluß werden die Druckverhältnisse im vierten Ventrikel so verändert, daß sich die Foramina nicht regelrecht ausbilden können und der Kleinhirnwurm sich über das Dach des vierten Ventrikels hinweg nach unten verlagert. So erklärt sich die von Geburt an vorhandene Hirnstammverlegung der Kammerwasserwege, als auch der über Bedarf produzierende Plexus choroideus.

1951 beginnen MATSON und SPITZ (146,175) damit, mittels Katheterisierung den Liquor aus den Seitenventrikeln in das venöse System abzuleiten. Diese Methode kann durch die Entwicklung von Ein-Weg-Ventilen entscheidend verbessert werden. Mit der Beherrschung des Hydrozephalus ist der Grundstein zur heute üblichen Behandlungsmethode

gelegt.

1953 produziert FOWLER (77) beim Huhn durch mechanische Beeinflussung des gerade verschlossenen Neuralrohres eine Myeloschisis mit vermehrtem Wachstum von Nervengewebe.

1958 injiziert WARKANY (250) u.a. Trypan-Blau in schwangere Ratten und erzeugt so verschiedene Grade von Myeloschisis bei den Nachkommen, abhängig vom Zeitpunkt der Injektion. Hydrocephali werden nicht beobachtet, jedoch treten Verengungen im Aquaeductusbereich auf.

GIROUD u.a. (82,83) erzielen durch Injektion von hohen Dosen Vitamin A an Ratten, Vögeln und Fröschen bei den Nachkommen ähnliche Resultate.

### Behandlungsgeschichte

Die ersten Versuche der operativen Behandlung von Zelen durch iodo-glycerine Injektionen (MORTON (162,163)) und Exzision (MAYO-ROBSON (147)) werden bald aufgegeben und durch konservative Maßnahmen ersetzt (LONDON COMITEE (32)).

Abgesehen von einigen fehlgeschlagenen Versuchen mit anderen Behandlungsmöglichkeiten konzentrierte man sich bis in die Mitte unseres Jahrhunderts auf konservative Maßnahmen.

1951 beginnt man damit, den Liquor aus den Seitenventrikeln in das venöse System abzuleiten (MATSON (146)). Der durch einen im rechten Seitenventrikel liegenden Katheter abgeleitete Liquor wird durch ein Ventil, welches parietal unter der Haut angebracht ist, am Rückfluß gehindert und über ein distales Katheterschläuchlein in das venöse System eingeleitet (NULSEN und SPITZ (175), PUDENZ u.a. (184)).

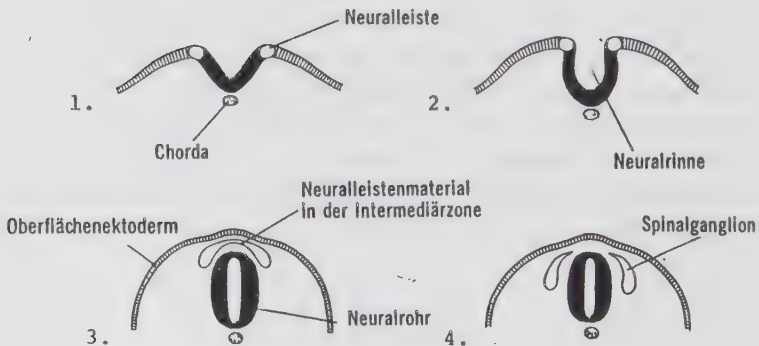
Dieser Eingriff erhöht die Lebenserwartung der Kinder beträchtlich und andere Probleme rücken in den Mittelpunkt des Interesses.

Noch vor vierzig Jahren wurden von orthopädischer Seite nur Klumpfußbehandlungen oder im Versuchsstadium Gummizug-implantationen als Muskelerersatz durchgeführt (LANGE (122)). Starben noch zu Beginn der 60er Jahre bis zum fünften Lebensjahr die Hälfte der Kinder (LAURENCE (124)) , so darf heute bei Ausnutzung aller Behandlungsmöglichkeiten eine nicht wesentlich schlechtere Lebenserwartung als die der Durchschnittsbevölkerung angenommen werden (PARSCH und SCHULITZ (181)). So sieht der Orthopäde heute Fehlförmigkeiten, die in Abhängigkeit der neurologischen Lähmungshöhe von einfachen Fußfehlstellungen bis hin zu total paraplegischen Beinen mit Hüftdeformitäten und Wirbelsäulenfehlstellungen reichen (RICKHAM (195)).

## 2. Definition

### a. Anatomie

Schematische Darstellung der Organogenese des Medullarrohres:



Es kommt zu einer Abgliederung der ektodermalen Neuralplatte, die über das Intermediärstadium der Neuralrinne zum geschlossenen Neuralrohr umgewandelt wird, das dabei dann unter der sich wieder schliessenden Epidermis in die Tiefe verlagert wird. ( Die dorsal angeborenen Spaltbildungen lassen sich auf Störungen dieser Entfaltungsvorgänge zurückführen.)

Die hierbei ablaufenden Faltungs- und Verlagerungsvorgänge sind wie zahlreiche andere Entwicklungsstadien der Organogenese störanfällig. Diese Entwicklungsstörungen des ZNS werden unter dem Begriff "dysraphische Störungen" zusammengefasst. Hierin sind auch isolierte Spaltbildungen der Rückenmarkshäute und der umgebenden knöchernen Strukturen eingeschlossen (SWINYARD und SHASHAN (236)).

#### b. Pathogenese

Die Umformung der Neuralrinne zum Neuralrohr vollzieht sich in der zweiten Fetalwoche. Sie beginnt im Zervikalbereich und schreitet sowohl kaudal- wie kranialwärts fort, bis sich schließlich Neuroporus anterior und posterior zuletzt verschließen. Mit dem Ende der vierten Fetalwoche ist die Ausdifferenzierung des Neuralrohres abgeschlossen. Darüber verbinden sich nun die beiden lateralen Blätter des Ektoderms. Aus dem Ektoderm entstammt die Chorda dorsalis. Sie ist der Vorläufer der Wirbelsäule. Die Meningen und auch die Wirbelbögen entwickeln sich aus mesenchymalen Zellen zwischen Ektoderm und Entoderm.

In Abhängigkeit vom Zeitpunkt der Entwicklungshemmung resultiert daraus entweder eine Fehlbildung des Rückenmarks, seiner Häute, oder der Wirbelbögen und der Haut allein.

Gliederung der Spaltbildungen ( nach SMITH (221) )

1. Dysraphische Fisteln  
Spina Bifida Occulta
2. Meningozelen
3. (a) Myelocystozelen  
(b) Enzephalozelen
4. Meningomyelozelen

ad 1.

(a) Es besteht eine kontinuierliche oder unterbrochene Verbindung der Wirbelsäule bzw. dem Spinalkanal und der äusseren Haut. Diese Verbindung besteht aus Epithelsträngen mit kontinuierlichem Aufbau oder einem zentralen Lumen. Gefürchtet sind sie als Eintrittspforten für Infektionen - (Meningitis).

(b) Isoliert vorhandene Spaltbildung der Wirbel mit mehr oder weniger starker Hautbeteiligung ( Pigmentierung, Tierfellnaevus, Haemangiome ). Liegt eine Beteiligung des Rückenmarks ( Narben der Rückenmarkshäute, Fehlbildungen der Cauda equina, Auftreten von Mißbildungstumoren im Spinalkanal ) vor, so treten neurologische Symptome auf (JAMES (110)). Neurologische Ausfälle bestehen nicht, soweit Markbeteiligung durch Tumor oder Infektion ausgeschlossen ist.

ad 2.

Isolierte Fehlbildung ausschliesslich der Rückenmarkshäute bei normal angelegtem und gelagertem Rückenmark. Leptomeninx und Dura sind mit der intakten Haut vorgewölbt. Neurologische Ausfälle sind anfangs nicht vorhanden, können aber bei längerem Bestehen als Druckfolge auftreten.

ad 3.

(a) Das Rückemark ist in mehr oder weniger stark mißgebildeter Form an der Zystenbildung beteiligt und liegt nicht an normaler Stelle im Spinalkanal. (Das Mark steht mit der bedeckenden Haut in direkter Verbindung.) Der Spinalkanal ist stark erweitert.

(b) Spaltbildungen der Hüllen des Groß- und Kleinhirns entsprechend der Myelozelen mit meningealer Beteiligung. Hierbei ist Hirngewebe an der Zystenbildung beteiligt.

ad 4.

Es liegt sowohl eine Beteiligung des Marks als auch der Rückenmarkshäute vor. Man unterteilt in geschlossene bzw. offene Meningomyelozele.

(a) g e s c h l o s s e n e Meningomyelozele

Es besteht eine primäre Überhäutung des vorgefallenen Myelons. Ein Verschuß des Neuralrohres ist zwar zustande gekommen, das betroffene Rückenmarkssegment jedoch aufgrund einer hydromyelischen Auftreibung mißgebildet. Oft ist diese Störung mit lokaler Lipom- oder Dermoidbildung verbunden (ROGERS u.a. (197)).

(b) o f f e n e Meningomyelozele

Häufigste aller Störungen. Im Niveau der mesenchymalen Spaltbildung liegt die rudimentäre Rückenmarksanlage im araphischen Stadium frei. Dieses freiliegende Gebiet (Aera medullovasculosa) ist von der Zona epithelioserosa, einer Schicht aus Arachnoidea und Pia, umgeben. (Übergang in die hyperpigmentierte saumförmige Zona dermatica möglich.) Die Zele ist durch Liquor cystisch aufgetrieben ("Spina Bifida Cystica") und kommuniziert mit dem spinalen und zerebralen Subarachnoidalraum (ANDERSON (4)), während der Zentralkanal am kranialen Rand der Zele offen ausmündet. Diese unmittelbare

Verbindung des Ventrikelsystems mit der Aussenwelt prädestiniert zu meningealen und ventrikulären Infektionen und läßt einen möglichst frühzeitigen operativen Verschluß ratsam erscheinen.

ad 3. und 4.

Neurologische Ausfälle sind immer vorhanden und umso gravierender, je höher die Markzele lokalisiert ist. Eine fast stets vorhandene Blasen- und Mastdarmlähmung ist mitbestimmend für die Prognose. Im Allgemeinen führen sakrale Markzellen zu Fußfehlformen, lumbale zu Bein-, Knie- und Hüftfehlstellungen, während bei thorakalen Formen eine Lähmung von Bein- und Hüftmuskulatur bei unterschiedlicher Innervation der unteren Rumpfmuskulatur anzutreffen ist (SMITH (221)).

Tab.: Darstellung der am häufigsten vorkommenden neuralen Fehlbildung

| Spina bifida cystica (aperta) |                                                                                                                                                                                                   |
|-------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Meningocele                   | Meningomyelocele                                                                                                                                                                                  |
| Häufigkeit:                   | 0,5 - 3‰                                                                                                                                                                                          |
| Lokalisation:                 | zu 90% an caudalen<br>Wirbelsäulenabschnitten                                                                                                                                                     |
| Mögliche Störungen:           | Störung der Motorik, Trophik<br>und Sensibilität an den unteren<br>Extremitäten (in 80%)<br>Blasen- und Mastdarfstörungen<br>(in 90%)<br>Hydrocephalus (in 90%)<br>Neurologische Langzeitprobleme |

#### d. Operative Erstversorgung

Vor dem Hintergrund der Erkenntnis, daß eine konservative Behandlung einer Meningomyelozele kombiniert mit Hydrozephalus 1885 eine Mortalität im ersten Lebensjahr von 95 Prozent (MARSH u.a. (142)) aufwies, wird heute ein sofortiger postnataler Zelenverschluß (SHARRARD (208,210), LASSMANN (123)), sowie eine bei Indikation umgehende Ventilversorgung angestrebt (SMYTH (224)).

Ziel des operativen Zelenverschlusses ist es, eine Infektion der Liquorräume zu vermeiden und dadurch eine Zunahme der neurologischen Störungen zu verhindern. Allein durch diese Maßnahmen konnte die Lebenserwartung entscheidend gesteigert werden (PARSCH und SCHULITZ (181)).

### 3. Aetiologie

Die Aetiologie von Neuralabschlußstörungen ist multifaktoriell. Sie umfaßt sowohl genetische Faktoren als auch Umwelteinflüsse. Detailliertes Wissen über genetische Prädisposition sowie die Wirkung von dysraphiogenen Faktoren auf den Embryo liegt nicht vor, wenn auch ihr Vorhandensein unbestritten ist.

#### 1.) Genetische Faktoren

##### (a) Geschlechtsverteilung

Internationale Statistiken weisen ein Verhältnis von 1,3 : 1 zugunsten der weiblichen Patienten auf.

##### (b) ethnische Variationen

Das unterschiedlich häufige Auftreten bei verschiedenen Volksstämmen ist wohl bekannt. So ist die Rate an Spina-Bifida-Kindern bei Negern oder mongolischen Volksstämmen eher gering, während sie in England (und hier besonders im Norden und Westen) hinaufschneilt zu der höchsten der Welt (s. folgende Tabelle).

Tab. 3 :

|                                         | Zahl der Geburten | S.B. Anencephalus<br>auf 1000 Geburten |     |
|-----------------------------------------|-------------------|----------------------------------------|-----|
| <hr/>                                   |                   |                                        |     |
| STEVENSON 1966 (231)                    |                   |                                        |     |
| Mexiko                                  |                   | 0,7                                    | 0,8 |
| CSSR                                    |                   | 0,9                                    | 0,4 |
| Madrid                                  |                   | 0,6                                    | 0,6 |
| Zagreb                                  |                   | 0,5                                    | 0,5 |
| Birmingham                              | 94 , 474          | 2,5                                    | 2,0 |
| LECK 1966 (133)                         |                   |                                        |     |
| KNOX 1967 (117)                         |                   |                                        |     |
| Budapest                                | 94 , 900          | 1,9                                    | 1,1 |
| CZEIZEL, REVESZ 1970, 1976<br>(41)      |                   |                                        |     |
| Japan                                   |                   | 0,3                                    | 0,6 |
| NEEL 1958 (171)                         |                   |                                        |     |
| Südwaies                                |                   | 4,13                                   |     |
| LAURENCE 1967, 1968, 1971<br>(128, 130) |                   |                                        |     |
| Liverpool                               |                   | 3,5                                    |     |
| SMITHELLS, SHINN 1965 (223)             |                   |                                        |     |
| Charleston, USA                         |                   | 1,05                                   |     |
| ALTER 1962 (3)                          |                   |                                        |     |
| Heidelberg                              |                   | 0,9                                    |     |
| VOIGTS 1971 (246)                       |                   |                                        |     |

### (c) Zwillingsstudien

Nach CARTER (25,26,28) und CZEIZEL (41) liegt der Zwillingsindex bei Meningomyelozele-Kindern niedriger, als man im Vergleich zur Normalpopulation annehmen könnte (RECORD und McKEOWN (189), KNOX (119)).

### (d) Familienstudien

Betrachtet man große Studien zu diesem Thema, so werden Vererbungswahrscheinlichkeiten von 3 bis 7 Prozent genannt (CARTER und EVANS (26), LORBER (139)). Dies würde bedeuten, daß die Vererbungswahrscheinlichkeit deutlich unter der eines rezessiven Erbganges (25 Prozent) liegt. Eine Schwierigkeit aber liegt darin, das Vorkommen und die Ursachen von auftretenden Totgeburten und Aborten zu untersuchen und sie eventuell auf eine dysraphische Störung oder einen Anencephalus zurückzuführen. Die ethnologischen Unterschiede und die verschiedene Ausprägung der Fehlbildung lassen aber eine multifaktorielle Vererbung als wahrscheinlich erscheinen (MERRER (160), LAURENCE (127)). Da viele Eltern aus Angst vor einem erneut mißgebildeten Kind auf eine weitere Schwangerschaft verzichten, entfallen auch auf diese Weise untersuchungstechnisch wichtige Fallzahlen.

## 2. Exogene Faktoren

### Geographische und ethnische Unterschiede

Wie oben erwähnt, herrscht eine von Volksstamm zu Volksstamm unterschiedlich hohe Rate an neuralen Fehlbildungen (CARTER (27)). Es gibt nun auch Anzeichen dafür, daß sich in einem Volksstamm die Geburtenfrequenz für neuralrohrgeschädigte Kinder ändert, wenn er in eine andere Region umgesiedelt ist.

Diese Veränderungen sind auf Umwelteinflüsse zurückzuführen. Die Inzidenz von Japanern auf Hawaii ist zum Beispiel höher als in Japan selbst (MORTON (164)). Dabei scheint von Bedeutung zu sein, wo die Eltern - besonders die Mutter - ihre Kindheit verbracht haben, und weniger, wo die Schwangerschaft ausgetragen wurde. In Australien haben Einwanderer von den Britischen Inseln höhere, dagegen Einwanderer vom europäischen Kontinent niedrigere Raten als die Australier selbst (HOBBS (98)). Eine Untersuchung aus Israel (NAGGAN (169)) zeigt, daß Einwanderer aus dem Iran, dem Irak und Jemen relativ hohe Raten aufweisen, diese aber rapide abnehmen, wenn die Eltern in Israel geboren sind. Die Ursachen hierfür sind nicht bekannt. Ein möglicher Zusammenhang zwischen der Steigerung des Lebensstandards und der Abnahme der Inzidenz konnte nicht beobachtet werden.

#### Soziale Klassen

In England wurde in verschiedenen Studien Mitte der 60er Jahre festgestellt, daß niedrigere soziale Schichten eine höhere Inzidenzrate für Spina Bifida aufweisen. Diese Aussage wurde jedoch zu Beginn der 70er Jahre relativiert (LAURENCE (129), CARTER und EVANS (26), JAMES (114)). Sowohl in Ungarn (CZEIZEL und REVESZ (41)) als auch in Israel (NAGGAN (169)) konnte ein schichtspezifischer Unterschied nicht festgestellt werden.

#### Jahreszeitlicher Trend

Aus veröffentlichten Daten des Schottischen Amtes für Statistik ist zu ersehen, daß zwischen 1961 und 1970 in Schottland in den Monaten Dezember und Januar die höchste Rate an anencephalen Todeburten auftrat.

1966 wies LECK (133) darauf hin, daß die Monate März, April und Mai in England die Konzeptionsmonate mit der höchsten Rate an Neuralrohrfehlbildungen sind. Folglich ist in den Monaten Dezember, Januar und Februar mit einem erhöhten Auftreten von Spina Bifida Geburten zu rechnen. SMITHELLS (223) kam 1965 bei seiner Spina Bifida Studie in Liverpool zu ähnlichen Erkenntnissen. Dagegen scheint die Beziehung zur Jahreszeit in Australien umgekehrt zu sein (CARTER (28)).

#### Allgemeine Trends

Ein weiteres Indiz für den Einfluß von Umweltfaktoren scheint das stetige Absinken von Neuralrohrfehlbildungen inklusive Anencephalus in England und Wales über die Jahre 1961 - 1968 (CARTER (28)) zu sein. Während der Jahre 1968 und 1971 stieg diese Kurve dagegen signifikant an.

#### Alter der Eltern

Die Annahme, daß Spina-Bifida-Kinder gehäuft von älteren Müttern geboren werden (MURPHY (166), EDWARDS (63)), beruht möglicherweise auf Fehlinterpretationen (LENZ (134)). Todgeburten, sowie Hydrocephalus und Anencephalus sollen jedoch gehäuft bei Müttern über 40 Jahren gefunden werden, wobei nicht ersichtlich ist, inwieweit hier die Spina Bifida Mißbildungen unter den Todgeburten vertreten sind.

#### Geburtenreihenfolge

Gehäuft sind Erstgeborene von einer Spina Bifida betroffen. Jedoch macht sich hier die Angst der Eltern vor weiteren mißgebildeten Kindern bemerkbar (NEVIN (172)).

## Ernährung

Auf der Suche nach möglicherweise relevanten Umweltfaktoren ist auch die Ernährung zu berücksichtigen. Die Vermutung RENWICKS (192), das vermehrte Auftreten von Neuralrohrschlußstörungen zu bestimmten Jahreszeiten und in bestimmten Gegenden von England sei abhängig von dem Genuß bestimmter auskeimender Kartoffeln, bestätigte sich für andere Regionen nicht (MASTERSON (145), NEVIN (173)). KNOX (118) fand in England und Wales eine Korrelation zwischen dem Auftreten von anencephalen Todgeburten und dem Verbrauch von gekochtem Büchsenfleisch, großen Weißbrotlaibern, Dosenerbsen und Eiscrème. Er schloß daraus, daß die zur Konservierung von gekochtem Fleisch benutzten Nitrate und Nitrite einen teratogenen Faktor besitzen. FEDRICK (72) verweist auf einen Zusammenhang zwischen anencephalen Mißbildungen bei Kindern und der Höhe des mütterlichen Teekonsums.

Die aus diesen diversen Untersuchungen gezogenen Schlüsse besitzen allerdings rein hypothetischen Charakter.

## Sauerstoffmangel

Der Sauerstoffmangel des ungeborenen Kindes ist zu jeder Zeit der Schwangerschaft als ursächlicher Entstehungsfehler einer Mißbildung anzusehen. EDWARD (63) verweist auf Sauerstoffmangel bei Flügen in großer Höhe, beim Besteigen hoher Berge etc. Da die Schwangere ihr Tun häufig nicht als gefährdend für das Ungeborene erkennt, liegt hier eine größere Gefahr als in etwaigen Hypoxien z.B. während einer Narkose.

## Strahlenbelastung

Daß die Applikation bestimmter Strahlendosen im Tierversuch (Hühner und Kaninchen) zu Spaltbildungen der Wirbelsäule führen kann, wurde mehrfach nachgewiesen (LITTLE und BAGG

(137), RUSSELL (201), DEGENHARDT und GRÜTER (44)). Der sichere Hinweis für den Menschen fehlt (EDWARDS (63), LAURENCE (125)). Nach NEEL (170,171) wurde als Auswirkung der amerikanischen Atombombenabwürfe über Hiroshima und Nagasaki keine Zunahme von Neuralrohrschlußstörungen gefunden.

#### Chemische Gifte

Sowohl Bleinitrat als auch Trypan Blau führen - in Hühnerembryonen bzw. trächtige Ratten injiziert - neben anderen Fehlbildungen zu einem hohen Prozentsatz zu Dysraphien. Diese Mittel sind jedoch im menschlichen Umfeld nicht bzw. nur in geringen Dosen vorhanden. Durch den Folsäureantagonisten Aminopterin wurden beim Menschen Spina Bifida Mißbildungen erzeugt (THIERSCH (241)). DDT, Farbstoffe und Bleichmittel kommen ebenfalls als mögliche Ursachen in Frage (PARSCH und SCHULITZ (181)).

Bei den sog. "Zivilisationsgiften" wurde bisher keine Korrelation zu vermehrter Spina Bifida Inzidenz festgestellt.

#### Virusinfekte

Als Folge der Asiatischen Grippe 1957/58 wurde in Dublin eine signifikant höhere Rate an Anencephalus festgestellt, die Zunahme an Spina-Bifida-Kindern war nicht so eindeutig (COFFEY und JESSOP (33)). Daß Virusinfekte während der frühen Schwangerschaft zu Mißbildungen auch dysraphischer Art führen können, hat 1951 schon LOGAN (138) beschrieben. Eine Analogie zur Rötelnembryopathie wurde für keine Virusart gefunden.

#### Mechanische Schäden

Mechanische Schäden des Uterus können Ursache einer Entwicklungsstörung des Embryos sein (z.B. Abtreibungsversuch). Erhebungen zu diesem Thema sind schwierig (WHITEHOUSE und

McKEOWN (255), RETT (193)). Eine Beziehung zwischen Koitus in den ersten Schwangerschaftswochen und Dysraphie-Entstehung ist denkbar, aber nicht nachgewiesen. Mechanische Schädigung nach der 4. Graviditätswoche ( $\neq$  Schwangerschaftswoche) führen nicht mehr zu Neuralrohrschlußstörungen.

#### Vitamine und Hormone

Sowohl mit hohen Dosen Vitamin A (GIROUD (82,83), als auch durch dessen verminderte Zufuhr (WARKANY (248,249,250) lassen sich bei trächtigen Ratten Spaltmißbildungen erzeugen. Solche Dosierungsextreme sind beim Menschen unwahrscheinlich, jedoch nicht auszuschliessen, wie eine Studie von McKIBBIN (150,153) zeigt. Bei 25 zufällig ausgewählten Kindern mit Meningomyelozele wies er nach, daß 76 Prozent keine Vitamin-C-Sättigung aufwiesen, während eine normale - ebenfalls zufällig ausgewählte - Kontrollgruppe voll saturiert war. Durch die Injektion von Insulin in bebrütete Hühnerembryonen lassen sich Spaltmißbildungen erzeugen (DURAIWAMI (58)). Danach sollen durch das Insulin verschiedene Enzymsysteme im Differenzierungsstoffwechsel der jeweils besonders aktiven Entwicklungsstufe gehemmt werden. Für den Menschen werden Insulin und Sexualhormone als auslösende Faktoren diskutiert, sind jedoch nicht nachgewiesen.

#### Rh oder AB Null

In England wurde das vermehrte Auftreten von Spaltmißbildungen bei Probanden der Blutgruppe Null Rh+ untersucht. Eine Dysraphiehäufung bei Rh oder AB Null - Inkompatibilität konnte nicht nachgewiesen werden (SMITHELLS und CHINN (223), RECORD und McKEOWN (189)).

In den letzten Jahren wurde eine geographische Korrelation der Spina Bifida zum HLA-System diskutiert (FEINGOLD u.a. (73), VANNIER u.a. (245)).

## II. ORTHOPÄDISCHER TEIL

### 1. Allgemeine Faktoren

Zu den ursächlichen Faktoren von Haltungsschäden und Extremitätenfehlstellungen gehören nach SHARRARD (217):

- (a) Muskelimbalance aufgrund einer Läsion im peripheren motorischen Neuron
- (b) Muskelimbalance aufgrund einer Läsion im zentralen Verlauf des Nerven
- (c) Intrauterine Fehlhaltungen
- (d) Habituelle Fehlstellung nach der Geburt
- (e) Zusätzliche angeborene Fehlbildungen
- (f) Frakturen und abnormes Krankenwachstum

Häufig sind mehrere dieser Faktoren die Ursache einer einzigen Deformität: Muskelungleichgewicht kann schon in utero zu einer Fehlstellung mit Tendenz zur Fixierung führen. Im Allgemeinen sind diese Faktoren aber für vielfältige Fehlbildungen verantwortlich, die an einer einzigen Extremität auftreten (McKIBBIN (151)).

So kann es vorkommen, daß ein Muskelungleichgewicht auftritt, für welches eine Schädigung der peripheren motorischen Neuronen (z.B. lumbaler Nervenwurzeln) verantwortlich ist. Gleichzeitig treten aber an derselben Extremität Mißbildungen auf, bedingt durch Schäden des ersten motorischen Neurons sakraler Nervenwurzeln.

Hierzu kann als Ursache einer Extremitätenfehlstellung noch eine Fehlhaltung oder Fehllagerung nach der Geburt hinzukommen.

Nach SHARRARD ist die häufigste Ursache von Deformitäten bei Spina Bifida auf ein Muskelungleichgewicht vor oder nach der Geburt zurückzuführen (207). Dieses resultiert aus der Tatsache, daß Agonist und Antagonist in der Regel nicht vom selben Segment innerviert sind und die Lähmung von einem bestimmten Segment an abwärts zu einer Imbalanz führt.

Beispiel (BROCKLEHURST (16)):

|           |    |    |    |         |    |    |    |
|-----------|----|----|----|---------|----|----|----|
| L1        | L2 | L3 | L4 | L5      | S1 | S2 | S3 |
| Extension |    |    |    | Flexion |    |    |    |

Die Deformität nimmt zu, solange die mechanische Begünstigung des Muskels anhält, bei gleichzeitiger Benachteiligung seines Gegenspielers. Deshalb entwickeln sich diese Fehlhaltungen im Wachstumsalter am stärksten. Muskeln und Sehnen sind in erster Linie betroffen, Bänder und Weichteile passen sich an. Die Entwicklung einer funktionsgerechten Gelenkstellung bedarf eines Gleichgewichts von Agonist und Antagonist an diesem Gelenk. Eine Deformität entsteht, wenn der aktive Muskel nicht so schnell wie der Knochen wächst, da ihm der als Wachstumsreiz funktionierende Gegenspieler fehlt. Dieser gelähmte Antagonist wird durch passive Dehnung länger. (Ein etwaiger gelähmter Agonist würde verkürzt.) (SHARRARD (209)).

Beispiel: Wenn der M. tibialis anterior als einziger funktioneller Muskel am Fuß angreift, entsteht eine Calcaneo - varus - (Klumpfuß) Deformität, wobei die gelähmten Peronäusmuskeln verlängert werden ( und sich der gelähmte M. tibialis posterior verkürzt ).

Entstehen solche Deformitäten schon in utero, so werden sie durch die intra-uterine Lage und den herrschenden Druck

noch verstärkt und sind dann sehr behandlungsresistent. Dagegen kann auch eine lange bestehende Imbalanz dazu führen, daß der innervierte Muskel mangels Bewegungsreiz atrophiert und seine Funktion völlig einbüßt.

Es wird verständlich, warum solche Imbalanzfehlstellungen einer Behandlung durch passive Redression und Schienung nur schwer zugänglich sind. Fällt die Redression weg, so wird sich die Fehlstellung erneut einstellen, solange eine Imbalanz bestehen bleibt.

Der Redression und Schienung dagegen sehr gut zugänglich sind Lagerungsdeformitäten an schlaffen und komplett gelähmten Gliedmaßen (BUNCH (20)). Die charakteristischen Fehlstellungen sind hier an der Hüfte Flexion, Abduction und Aussenrotation, am Knie die Flexion und am Fuß vor allem die Spitzfußstellung. Durch Fibrosierung der Sehnenscheiden und der Gelenkkapseln kommt es zu Beugekontrakturen und fixierten Fehlstellungen (BECK (12)).

Bei älteren Kindern kann es zu zusätzlichen Deformitäten kommen, wenn an den paretischen Beinen Frakturen oder Epiphysenverschiebungen übersehen werden (JAMES (111)). Besondere Aufmerksamkeit verdienen operativ korrigierte Fehlstellungen, die rezidivieren. Wenn zum Beispiel bei total paretischer Extremität ein Spitzfuß, durch Sehnenverlängerung operativ gut gestellt, aufs Neue beginnt, in Equinus-Stellung zu gehen, so besteht der Verdacht auf eine vorhandene Reflexaktivität, welche klinisch nicht zu erkennen ist. Durch elektrische Stimulation ist dieses verborgene Reflexverhalten oft aufzudecken (SUGAR (235)).

## 2. Neurologische Klassifizierung

Es ist nötig, detaillierte klinische und elektromyographische Untersuchungen zur Muskelaktivität durchzuführen, um die

orthopädische Behandlung gezielt planen zu können.

Beine, die komplett paretisch erscheinen, können aktive Muskeln mit peripher motorischer Innervation besitzen. Diese Muskeln gehorchen zwar nicht der willkürlichen Kontrolle, können aber durch Reflexaktivität zu Fehlstellungen führen.

#### a. komplette und inkomplette Lähmung

Die komplette Lähmung besagt, daß es dem Patienten nicht möglich ist, irgendeine Bewegung mit den Muskeln zu vollziehen, die unterhalb des betroffenen Segments innerviert werden (Paralyse). Dagegen besteht bei der inkompletten Lähmung nur eine mehr oder weniger ausgeprägte Schwäche der Willkürmotorik unterhalb des betroffenen Segments (Parese).

#### b. schlaffe Lähmung und spastische Lähmung

Bei der schlaffen Lähmung ist die Muskulatur des betroffenen Segmentes hypoton-atrophisch. Sie zeigt keine Reflexe. Es liegt eine Unterbrechnung sowohl der afferenten als auch der efferenten Bahnen vor, so daß neurale Impulse die Willkürmotorik nicht erreichen. Sämtliche Neuronen distal der spinalen Läsion sind funktionslos (STARK und BAKER (228)). Bei der spastischen Lähmung ist die Muskulatur gut entwickelt und tonisiert. Anatomische Voraussetzung für das Entstehen einer solchen Reflexaktivität ist ein noch funktionstüchtiges Rückenmark unterhalb der spinalen Läsion. Darum findet sich Reflexaktivität nur bei thorakalen Lähmungen. Bei den lumbalen und sakralen Meningomyelozelen distal von L3/L4 findet sich diese nicht, da die Läsion unterhalb des Conus terminalis liegt und sich somit ein Reflexbogen nicht ausbilden kann (PARSCH und SCHULITZ (181)).

Bei diesen tiefen Läsionen sind also nur komplette und inkomplette Lähmungen zu unterscheiden. Liegt eine Destruktion des Markes distal einer thorakalen Meningomyelozele vor, so findet sich ebenfalls nur eine schlaffe Lähmung. Durch frühzeitigen Zelenverschluß kann oft eine inkomplette Lähmung mit Reflexaktivität bewahrt werden, längeres operatives Zögern soll die Situation verschlechtern und unbehandelt als komplette schlaffe Lähmung enden (SHARRARD (208, 210, 220), BROCKLEHURST (14, 15), DUCKWORTH (54)).

Trotz dieser Lähmungstypisierung bleibt die Diagnostik oft schwierig und unklar, da oben erwähnte Lähmungsformen vermischt oder halbseitig auftreten können.

Ziele der orthopädischen Behandlung sind eine stabile Wirbelsäule, bewegliche und belastbare Hüften - ohne Kontrakturen -, gelenkige Knie und plantigrade Füße. Der Patient sollte in der Lage sein, alleine zu leben, sich zu versorgen, und so unabhängig von Anderen sein, wie es seinen geistigen Fähigkeiten entspricht. Dies ist häufig nicht möglich, sollte aber dennoch für alle Patienten als Behandlungsziel angestrebt werden. Wenn ein Großteil dieses Idealzieles erreicht wird, lohnt dies die therapeutischen Bemühungen.

### 3. Beschreibung der Deformität in Abhängigkeit der Lähmungshöhe und deren orthopädische Erstversorgung

Bei den variablen Lähmungsformen und multiformen Deformitäten bei Kindern mit Meningomyelozele ist die folgende Aufstellung eine Vereinfachung. Nur über eine einfache, klare Zuordnung kann ein Verständnis für darauf aufbauende komplexe Fehlformen entstehen (EPSTEIN (66)).

#### 3.1 Wirbelsäulendeformitäten

Bei Kindern mit Meningomyelozele haben Deformitäten der Wirbelsäule zwei verschiedene Ursachen. Entweder bestehen

angeborene Wirbelknochenanomalien mit ungleichem Wachstumspotential oder es liegt ein neurologisches Defizit mit Muskelimbalance vor.

#### a. Skoliose

##### 1. verschiedene Entstehungsmechanismen

- Es besteht eine thorakale Lähmung.  
Bei seitendifferent gelähmter Rumpfmuskulatur weicht die Wirbelsäule unter der Belastung zur Seite aus. Lähmungen caudal von Th12 zeigen keine Skoliosen dieser Genese.
- Es treten im Rahmen der Dysraphie Keil- und Halbwirbel auf.  
Die Skoliose ist dann bereits bei der Geburt vorhanden und nimmt in der Entwicklung weiter zu (DRENNAN (52)).
- Bei thorakaler und lumbaler Meningomyelozele treten reaktive Skoliosen durch Beckenschiefstand auf.  
Dieser ist bedingt durch asymmetrische Paresen der unteren Extremitäten.

##### 2. Behandlung

Die Behandlung sollte auf die jeweilige Genese (siehe oben) einwirken. Die orthopädische Therapie zielt auf eine Beckengeradestellung, um die reaktive Skoliose (SCHERRER u.a. (202)) in ihrer Progredienz aufzuhalten. Diese statische Korrektur soll durch baldiges Stehen der Kinder im Stützapparat bei gleichzeitiger Korsettkorrektur erreicht werden, sofern es die Hauttrophik erlaubt (COTTA (36)). Eine Zunahme der Skoliose über 45 Grad bedarf einer Korrektur im frühen Kindesalter (BAKER (10)).

#### b. Lumbalkyphose

Von 8 Kindern mit Meningomyelozele hat eines bei Geburt eine Kyphose (HOPPENFELD (104)). Die Deformität sitzt haupt-

sächlich in der lumbalen Region, meist auf der Höhe des spinalen Meningomyelozelen-Defektes. Eine Zunahme mit dem Wachsen des Kindes ist zu erwarten und bereitet so Schwierigkeiten beim Gehen und für die Apparateversorgung. Außerdem treten Haut-Ulcera über der Konvexität auf.

## 1. Entstehung

- Bei kompletter thorakaler Lähmung hat aufgrund des Innervationsmusters die Bauchmuskulatur ein Übergewicht über die Rückenstrecker und den M. quadratus lumborum (Th 12 - L3). Dadurch ist die Lendenwirbelsäule und das Becken von hinten nicht mehr stabilisiert (SHARRARD (214)).

Kinder mit kompletter thorakaler Lähmung, bei denen die Spina Bifida nur bis Th 12 reicht, können ihren Rumpf durch thorakolumbale Lordosierung und Beckenkipfung ausbalancieren (DRENNAN (50)).

- Man nimmt an, daß durch eine Störung des Neuralrohrschlusses auch die Wirbelbildung auf einer primitiven Stufe stehenbleibt ("Erdebeerwirbelbildung") (PARSCH und SCHULITZ (181)).

- Ein Fehlen des dorsalen, stabilisierenden Bandapparates wird als Ursache einer Kyphose diskutiert. Jedoch sehen viele Autoren (PARSCH, SHARRARD) dies nicht als allein ausreichend an.

## 2. Behandlung

Früher wurde die Kyphose im Allgemeinen vernachlässigt, da ausgeprägte Paralysen, Hydrocephalus und Harnwegsinfekte im Vordergrund der Behandlung standen. Durch die stark verbesserte Lebenserwartung ist heute eine forschere Behandlung indiziert (BROWN (18)). Da sowohl die Sitzfähigkeit der Kinder als auch die Stehfähigkeit in Stützapparaten infolge der fixierten Kyphose erschwert ist, kann eine operative Korrektur angezeigt sein (HALL (89), COTTA (35), BROWN (17)). SHARRARD (214, 216) empfiehlt eine Kolumnotomie mit Scheitelwirbel- und angrenzender Deck-(bzw. Grund-)plattenresektion mit anschließend fixierter Aufeinanderstellung dieser resezierten Flächen.

Diese Operationsindikation stellt sich entweder durch die Schwierigkeit eines spannungsfreien Zelenverschlusses beim Neugeborenen, oder durch die Progredienz der Kyphose bei älteren Kindern (DUNCAN (56), ECKSTEIN (62), EYRING (71), LINDSETH (136)).

( Dekubitalulcera, apparative Versorgung und damit Aufrichtung des Kindes nicht möglich. )

Die von HOPPENFELD (104) diskutierte Aufrichtung der Lendenwirbelsäule durch Trennung des ventralen Längsbandes ist aufgrund der verkürzten Weichteile (Bauchmuskulatur, M. quadratus lumborum, Gefäße, Nerven) nicht möglich. Trotz Entnahme mehrerer Segmente ist mit einem Längenwachstum des Rumpfes zu rechnen.

### c. Hyperlordosierung der LWS

#### 1. Entstehung

Eine bei Geburt vorhandene Hyperlordosierung ist selten (MENELAUS (157)). Sie entwickelt sich als typischer Befund bei lumbaler Lähmung mit Luxation und Beugekontraktur im Hüftgelenk. Durch Lähmung der Extensoren/Abduktoren bei erhaltenen Flexoren/Adduktoren kommt es aufgrund der durch die Beugekontraktur hervorgerufene Beckenkipfung zu einer kompensatorischen Lordose der Lendenwirbelsäule (PARSCH und SCHULITZ (181)). Dadurch kann es reaktiv zu Wirbelkörperdeformierungen bis hin zu Spondylose oder Spondylarthrose kommen.

#### 2. Behandlung

Frühzeitige Behandlung der Hüftbeugekontraktur (Psoastransposition , Umstellungsosteotomie) verhindert die reaktive Hyperlordosierung, ihre Fixierung sowie Abnützungsschäden an der Wirbelsäule.

Von manchen Autoren wird eine Abdominalfascienschlingung und HARRINGTON-Stab zur Korrektur empfohlen ( HARRINGTON (91), KILFOYLE (116)).

### 3.2 Hüftdeformitäten

Als oberstes Gebot zur Behandlung von Hüftfehlstellungen sollte gelten: nur die funktionelle Besserung und nicht die "Röntgenkosmetik" sollte Operationsindikation sein.

#### a. bei kompletter thorakaler Lähmung

Spezielles Erscheinungsbild dieser Hüften ist der lange, steile Schenkelhals und seine fehlende Anteversion. Die Epiphysenfugen stehen horizontal bei leichter Abflachung der Hüftpfanne. Durch Fehlen jeglichen Muskeltonus haben bei Lagerung auf dem Rücken die Beine die Tendenz, aufgrund ihres Eigengewichtes nach aussen zu klappen. Die Hüften des Kindes liegen dann in einer Aussenrotations- und Abduktionslage. Es entwickelt sich eine Kontraktur der hinteren Gelenkkapsel und der Aussenrotatoren. Bei fixierter Aussenrotations/Abduktionsstellung liegt eine Beugekontraktur im Hüftgelenk hauptsächlich durch Verkürzung des M. iliopsoas vor. Diese Lage zieht eine Kniedeformität nach sich, wobei die Knie in ca. 90 Grad Beugstellung fixiert sind (MENELAUS (157)). Durch Vorbeugung einer solchen Hüftbeugekontraktur können bei apparategerechter Versorgung diese Kinder zum Stehen, zum Vierpunktgang und zum Durchschwunggang gebracht werden. Eine Luxation mit passiv ausreichender Gelenkbeweglichkeit kann unberücksichtigt bleiben, da die Apparateversorgung nicht beeinträchtigt wird. Ein erster therapeutischer Schritt ist die Zusammenwicklung beider Beine ( Anspreiz-Innendrehlagerung nach PARSCH und SCHULITZ (192)) und passive krankengymnastische Bewegungsübungen. Somit wird der Aktions-

radius des Gelenkes erhalten und eine Adduktions- , Innenrotations- und Extensionsstellung erreicht. Dies gibt auch dem Schenkelhals die Möglichkeit, sich in normaler Anteversionsstellung zu entwickeln. Eine Pfannendysplasie sollte nicht zur Abspreizbehandlung verführen, da die Gefahr einer Ad- und Abduktionskontraktur besteht. Die Apparateversorgung sollte ab dem zweiten Lebensjahr ins Auge gefaßt werden, abhängig von der intellektuellen Beübungsfähigkeit des Kindes (SCHERRER u.a. (202)). Anders liegt der Fall bei vorhandener Reflexaktivität ( bei inkompletter oder kompletter thorakaler Lähmung ). Durch eine spastische Kontraktur der Adduktoren kann trotz Fehlens jeglicher Willkürmotorik eine Hüftluxation aufgrund einer Hüftanspreizkontraktur vorliegen (MENELAUS (157)). Hier erweist sich eine konservative Therapie mit Lagerungsschienen und Abspreizhilfen als ineffektiv. Nur durch operative Tenotomie der Adduktoren, eventuell auch des Iliopsoas, läßt sich eine Besserung erzielen (WATSON-JONES (251)).

#### Therapie

Die folgenden therapeutischen Maßnahmen sind abhängig vom Grad der Deformität und vom Alter des Kindes.

- Die Mütter sollten darauf achten, daß ihr Kind nicht in "Froschhaltung" im Bett liegt. Sie sollen durch Zusammenwickeln beider Beine eine Adduktions-Innenrotationsstellung erzeugen (PARSCH und SCHULITZ (181)).

Wenn Imbalanz die Ursache der Deformität ist, wird sich eine zukünftige Operation nicht vermeiden lassen, doch können durch obige Maßnahmen Kontrakturen der Abduktoren und des hinteren Bandapparates vermieden werden (SHARRARD (213,217)).

- Bei bestehenden fixierten Deformitäten können über einen hinteren Zugang die kurzen Aussenrotatoren und die hintere Kapsel durchtrennt werden. In derselben Sitzung wird über einen vorderen Zugang eine Raffung der vorderen Kapsel durchgeführt (MENE LAUS (155)).
- Transfer des M. sartorius oder Ablösung des M. opturatorius sind selten praktizierte und darum nicht näher erwähnte Verfahren (MENE LAUS (155,156)).
- Als knöcherne Operation wird in schwer korrigierbaren Fällen die Derotations-Varisierungs-Osteotomie am Femur durchgeführt (FERGUSON (75), ROSSACK, PARSCH und SCHULITZ (199)).
- Neben der Apparateversorgung, die schließlich, durch Stockstützen unterstützt, zu Gehfähigkeit ( in der Art eines Durchschwingganges ) führen soll, ist eine Rollstuhlversorgung angeraten. Sie ermöglicht dem Patienten eine größere Selbstständigkeit.

#### Probleme

Nach der Operation ist es angeraten, nur kurze Immobilisationszeiten anzustreben, denn es drohen pathologische Frakturen durch Inaktivitätsosteoporose ( Stehgips! ) (FREEHAFFER (78), PARSCH und DIPPE (178), PARSCH (180)). Bei seitendifferenten Lähmungen ist die Symmetrie des Beckens herzustellen, da sonst eine Skoliose droht. Darum werden auch einseitige Lähmungen beidseits apparateversorgt.

#### b. lumbale Lähmung

Diese Gruppe unterteilt sich weiter in Hüftformen bei Lähmung distal von L1, distal von L3 und Lähmungen ab L5.

Die zugrunde liegenden Faktoren der lumbalen paralytischen Hüftluxation sind Muskelimbalance und sekundäre Abnormitäten.

Die Muskelimbalance führt zu einer abnormen Stellung des Hüftkopfes ohne regelrechte Bedeckung durch das Acetabulum (RALIS (186)).

Verantwortlich können sein:

- Starke Hüftbeuger bei schwachen oder fehlenden Streckern. Der Hüftkopf neigt dazu, bei gebeugter Hüfte nach hinten oben zu dislocieren.
- Starke Adduktoren bei schwachen oder fehlenden Abduktoren. Der Hüftkopf neigt dazu, bei adducierter Hüfte nach lateral zu dislocieren.
- Starke Aussenrotatoren bei schwachen oder fehlenden Innenrotatoren. Der Hüftkopf dreht bei der Aussenrotation aus der Pfanne (RUEDA und CARROLL (200)).

Sekundäre Abnormitäten, welche zu einer Hüftluxation führen können, sind :

- Schwäche des Hüftkapselapparates
- Bestehende Coxa valga
- Starke Anteversion des Schenkelhalses
- Schwach entwickeltes Acetabulum
- Beckenschiefstand

#### Lähmung distal L1/L2

Es liegt eine fehlende Innervation der Hüftstrecke sowie der Ad-, aber auch der Abduktoren vor. Einzig an der Hüfte tätiger, aber ebenfalls abgeschwächter Muskel bleibt der M. iliopsoas. Seine Funktion ohne Gegenspieler führt zu Beugekontraktur, eventuell mit Aussenrotation der Beine. Es besteht eine Coxa valga mit vergrößerter Antetorsion und Subluxationsstellung des proximalen Femures (SOMERVILLE (225), McKIBBIN (148), NICOD (174)).

#### Therapie

Wenn die Hüftbeugung nicht mit einer allzu großen Aussenrotation verbunden ist, verlängert man die Iliopsoassehne

mittels einer Z-Naht. Ebenfalls müssen, wenn nötig, der M. sartorius, der M. tensor fasciae latae und der M. rectus femoris verlängert werden. So lassen sich mäßige bis starke Beugekontrakturen korrigieren und durch Schwächung der Flexorenkraft eine Rezidivierung vermeiden. Liegt zusätzlich eine Rotationskomponente vor, ist der Iliopsoas von seinem Ansatz am Trochanter minor abzulösen und unter dem N. femoralis auf der Vorderseite des Trochanter major zu fixieren (SHARRARD (211)). So bleibt er ein Flexor und wird zum Innenrotator. Bei hochgradigen Beugekontrakturen ( über 60 Grad ) genügt die Weichteiloperation alleine nicht. Eine Derotations-Varisierungs-Osteotomie ( Osteotomie und Entnahme eines Keils mit dorsaler Basis ) wird nötig, um eine orthograde Beinstellung zu erreichen (MENELAUS (157), SHARRARD (217)). Diese ist Grundvoraussetzung für eine frühzeitige Apparateversorgung mit dem Ziel der baldigen Gehfähigkeit.

#### Lähmung L3/L4

Lähmungen in dieser Höhe treten an der Hüfte als Flexions-Adduktions-Deformität auf. Diese ist gewöhnlich verbunden mit einer starken Aktivität der Adduktoren und Hüftbeuger, und einer Schwäche bis kompletten Paralyse der Glutäen ( Abduktoren und Extensoren ). Daraus resultiert eine Anspreizbeugekontraktur (CRUESS (38)). Oft wird diese Hüftbeugung durch eine vermehrte Lordosierung der Lendenwirbelsäule kompensiert. Der Hüftkopf, der auf einem steilgestellten Schenkelhals sitzt, wird nach hinten oben aus der Pfanne gezogen, es resultiert eine Lähmungsluxation (SHARRARD (206,207)). Der nicht in der Hüftpfanne eingestellte Kopf bleibt klein und entrundet. Die Pfanne ist steilgestellt, nach hinten ausgezogen. Es besteht eine vergrößerte Antetorsion (PARSCH (176)). Oft werden diese Kinder mit überstreckten Knien in Steißlage geboren (RUEDA u.a. (200)).

Ist die Lähmungsluxation bei Geburt noch nicht vorhanden, so entsteht sie meist zwischen dem 6. Monat und dem 2. Lebensjahr, bei ganz milden Formen sogar erst im 11. oder 12. Lebensjahr (SHARRARD (217)). Eine konservative Behandlung ändert nichts an der Muskelimbalance und der somit bevorstehenden Hüftluxation. Ohne operative Korrektur ist nach MENELAUS keine entscheidende Stabilisierung des Hüftgelenkes zu erzielen (MENELAUS (157)).

### Therapie

Nachteile, die gegen eine konservative Behandlung der Lähmungsluxation sprechen :

- Immer wiederkehrende Reluxation nach Abnahme der Spreizschiene (SHARRARD (211), MENELAUS (156)).
- Durch dauernde Spreizschienenbehandlung geht Zeit verloren für die Krankengymnastik. Somit können noch im 3. Lebensjahr Kniegelenkskontrakturen und insuffiziente Krabbelfähigkeit bestehen.
- Durch mehrmalige zwangsweise Einstellung des Gelenkes kann es sowohl zur Destruktion des Hüftkopfes als auch zur Usurierung der Hüftpfanne kommen (SCHULITZ und PARSCH (203)).

Die Beseitigung der Hüftgelenksdeformität bei lumbaler Lähmung distal von L3/L4 gelingt nur über die Herstellung eines muskulären Gleichgewichtes (SHARRARD (211)). Dadurch ließe sich sowohl die Hüftluxation beseitigen, als auch das Gelenk stabilisieren. Dies erfolgt durch eine Schwächung der Adduktoren und Hüftbeuger bei gleichzeitiger Stärkung der Abduktoren ( soweit vorhanden ) und Hüftstrecker. An diesem Prinzip ansetzend versuchte Fritz LANGE schon 1906 (122) durch eine Gummilasche die fehlende Glutäalwirkung nachzuahmen.

1922 versuchte VULPIUS (247) ( und 1925 KREUSCHER (121), 1927 GROVES (88) ) den M. erector trunci als funktionsfähigen Muskel umzuschlagen und auf den Oberschenkel zu transponieren.

Heute wird als früheste Therapiemaßnahme eine Adduktorenentlastung meist in Form einer Verlängerung der Iliopsoassehne vorgenommen (SHARRARD (211), CRUESS u.a. (38)).

So kann bei gleichzeitiger Schienenversorgung in Abduktions- und Innenrotationsstellung eine befriedigende Hüftkopfstellung während des 1. Lebensjahres erzielt werden. Dies ist nötig zur funktionstüchtigen Ausbildung eines Azetabulums und eines normalen Hüftkopfes. Ist eine Adduktorenentlastung nicht möglich und die Hüfte disloziert, so muß eine blutige Reposition mit anschließender Kapselraffung erfolgen (McKIBBIN (149)).

Dies alles ändert aber nichts am bestehenden Muskelungleichgewicht und am Ausfall von Extensoren und glutäalen Abduktoren. Eine entsprechende Therapie hierfür wurde von MUSTARD (167,168) entwickelt. Er schlug eine antero-laterale Iliopsoastransplantation zur Behandlung der Abduktorenlähmung mit erhaltenen Hüftstreckern bei Kindern mit Poliomyelitis vor. Auf dieser Methode baute SHARRARD (211) mit der postero-lateralen Iliopsoastransplantation auf. Als ideales Operationsalter gibt er die Zeit zwischen dem 9. und 18. Lebensmonat an. Vor dieser Operation muß eine weitgehende Abduktion möglich sein. Ist dies nicht der Fall, muß eine weitere Adduktorensehnenverlängerung durchgeführt werden.

Der M. iliopsoas wird dabei von seinem Ansatz am Trochanter minor abgelöst, durch ein Loch im Darmbein, welches knapp lateral vom Sakroiliakal-Gelenk ausgestanzt wird, nach dorsal gezogen und am Trochanter major inseriert. Zur Ergebnisverbesserung wird eine intertrochantäre Korrekturosteotomie sowie eine Pfannandachplastik angeschlossen. Hierdurch wird die Achsenfehlstellung des proximalen Femurendes korrigiert. Eine Fixierung erfolgt mittels einer modifizierten AO - Winkelplatte. Der entnommene Keil mit medialer Basis und ca.

40 Grad Winkelneigung kann als autologes Transplantat zur Rekonstruktion des Pfannendaches verwendet werden. Über die Resultate des Transfers liegen mehrere Untersuchungen vor (MENELAUS (154), PARSCH (177), CRUESS und TURNER (38), CARROLL und SHARRARD (24), FREEHAFFER u.a. (79), RUEDA und CARROLL (200), WEISL und MATTHEWS (253)).

Die Kraft, mit der der transplantierte Muskel eine aktive Abduktion erzeugt, ist variabel (BUISSON (19)). Aktive willentliche Extension wird selten erzielt. Die Hauptfunktion liegt in der Vorbeugung einer erneuten Adduktionsfehlstellung, sowie in der Verminderung einer Hüftluxation. Das Ergebnis ist abhängig von der prae-operativen Hüfteinstellung mit vollständiger Beseitigung einer Beugekontraktur (PARSCH (177)).

Eine funktionelle Hüftstabilität beim Gehen in Apparaten wird meist erreicht (BROCKLEHURST (16), MCKIBBIN (151)). Ein positives Trendelenburgsches Zeichen ist selten zu vermeiden.

Zu beachten ist :

- Das Alter der Patienten sollte nicht unter 2 Jahren liegen, da sonst eine sinnvolle anschließende Krankengymnastik nicht gewährt ist (PARSCH und DIPPE (178)).

- Die operative Hüftkorrektur (Iliopsoas-Transplantation und Korrekturosteotomie und Pfannendachplastik) sollte möglichst in einer Sitzung geschehen, da sowohl Veränderungen der schon korrigierten Muskelstatik, als auch die verlängerten Immobilisationszeiten das Ergebnis nachteilig beeinflussen.

- Das Kind sollte möglichst früh auf die Beine gestellt werden (z.B. durch Stehgips), um Immobilisationsfrakturen zu verhindern (DRUMMOND (53)).

Die Nachbehandlung kann nach folgendem Schema erfolgen (MENELAUS (156)):

- Ruhigstellen für 3 Wochen mit Stehübungen im Gips als Osteoporose und Immobilisationsfrakturprophylaxe (PARSCH und DIPPE (178)).
- Mobilisation der Hüfte stationär. Training des M. iliopsoas, M. quadriceps femoris, der Adduktoren und M. sartorius durch Krabbeln, Kniestand bis hin zum Stehen.
- Apparative Versorgung: Oberschenkelstützapparat mit Beckenteil (entspricht dem Schienen-Schellen-Apparat mit Schweizer Sperre, Beckenteil, Stehgelenk und Walkschuhen), eventuell Abduktionsgelenk nach HERZOG und SHARRARD.
- Nachdem ab der 6. Woche der Gips abgenommen und mit Gehübungen begonnen wurde, kann entsprechend der Quadrizepsfunktion die Kniesperre gelöst werden.
- Wenn der M. iliopsoas die Beckenbalance im Gehen sicher hält, wird nach ca. einem Jahr das Beckenteil des Stützapparates entfernt.
- Nach etwa 1-2 Jahren gelingt das selbständige Gehen in Apparaten und orthopädischen Schuhen.

Kontraindikationen der SHARRARDSchen Operation sind:

- Höhere Läsionen als L3/L4, da bei einem schwächeren M. iliopsoas die Stabilität der Hüfte nicht zu erhöhen und somit kein funktioneller Gewinn zu erzielen ist.
- Lähmungen distal L5/S1, da die Wegnahme des M. iliopsoas als Hüftbeuger einen Verlust der Fähigkeit des Treppensteigens hat und der funktionelle Gewinn gering ist.

Lähmung ab L5

In dieser Situation liegt gewöhnlich eine - wenn auch abgeschwächte - Aktivität der glutäalen Abduktoren vor.

Bei Geburt sind keine Hüftfehlstellungen vorhanden. Folge der bestehenden Glutäalschwäche ist ein verspätetes Aufrichten des Rumpfes im Becken (SHARRARD (217)). Die Imbalanz führt zu zunehmender Subluxationsstellung des Femurkopfes und gehäufte Hüftdysplasie, meist jedoch nicht zur Hüftluxation.

### Therapie

#### (a.) konservativ

Die Kräftigung der Glutäalmuskulatur steht im Vordergrund der krankengymnastischen Behandlung. Zeitweilige Stützung der Hüfte durch Schienen-Schellen-Apparat mit Beckenteil kann angebracht sein.

#### (b.) operativ (MENELAUS (157))

Durch eine Derotations-Varisierungs-Osteotomie kann die Gelenk-kongruenz verbessert werden, andererseits muß mit einer vermehrten Insuffizienz der ohnehin geschwächten Glutäen gerechnet werden. Wenn die klinische und elektromyographische Untersuchung eine ausreichende Glutäalmuskulatur zeigt, reicht eine Adduktorenentlastung mit Verlängerung der Iliopsoassehne aus, um die Fehlstellung und Muskelimbalance zu beheben.

### Therapie bei sakraler Lähmung

Ähnlich der Lähmung bei L5 ist auf die Hüfte bezogen schlimms-tenfalls mit einer Coxa valga und einer leichten Glutäen-schwäche (M. gluteus maximus) zu rechnen. Ein operatives Vor-gehen ( Derotations-Varisierungs-Osteotomie ) würde die Glu-täalschwäche verstärken und die Gehfähigkeit vermindern. SHARRARD empfiehlt in ausgeprägten Fällen eine posteriore Trans-plantation der Iliopsoassehne auf die Ansatzstelle des M. glu-taeus maximus (SHARRARD (215)). Meist sind die Hüften aber weder klinisch noch röntgenologisch auffällig. Das Augenmerk bei sakraler Lähmung liegt hauptsächlich auf den Fehlstellun-gen der Füße.

## Einseitige Luxation

Bei einseitiger Luxation und kompletter thorakaler Lähmung wird als Ursache eine Reflexaktivität in Adduktoren und Iliopsoas vermutet. Jedoch lassen sich einige Luxationen gemäß dem Innervationsschema nicht erklären und sind wahrscheinlich auf inkomplette Lähmungen zurückzuführen (PARSCH und SCHULITZ (181)).

### - Distensionsluxation nach Coxitis

Z.B. bei chronischem Harnwegsinfekt kommt es zu einer hämatogenen Streuung mit Keimbesiedelung im Hüftgelenk. Der Gelenkerguß als Folge der Coxitis treibt den Hüftkopf aus der Pfanne.

### - angeborene Hüftluxation

Bei einer Wahrscheinlichkeit von 3 Promille angeborener Hüftluxationen und 2 Promille für eine Meningomyelozele ist das Zusammentreffen mit einem Fall auf 200.000 Geburten als selten anzusehen.

### - Valgusstellung des Schenkelhalses

Nach Beckenkipfung und reaktiver Steilstellung des Schenkelhalses oder nach Oberschenkelchaftfraktur kann es zur Valgusstellung des Schenkelhalses kommen. Bei fehlendem aktiven Muskelmantel kann der steile Schenkelhals leicht aus der Pfanne gleiten (McKIBBIN (148)).

### - sich verändernder Muskelstatus

Verschlechterung des Muskelstatus z.B. nach nicht sofort post partum verschlossener Meningomyelozele oder durch sich erst entwickelnde Reflexbögen wird beschrieben (SHARRARD (208,210,220)).

### 3.3 Knie deformitäten

Im Allgemeinen beruhen Beuge- oder Streckfehlstellungen des Knies auf Muskelimbilanz, während Varus- und Valgusfehlstellungen Folge von Knochenfehlstellungen - etwa nach Frakturen oder Epiphysiolysen - sind. ( Ausgenommen bei antagonistischer M. tensor fasciae-latae-Aktivität ) (SOUTTER (226)).

Aus funktionellen Gründen unterteilt sich der Punkt der Knie deformitäten in thorakolumbale Lähmung, lumbale und sakrale Lähmung.

#### a. hohe thorakolumbale Lähmung

Kontrakturen im Kniebereich sind hier selten bei Geburt vorhanden (SHARRARD (217)). Sie entstehen bei Kindern mit einem Innervationsmuster, welches einen paralytischen M. quadriceps (Extensor) bei gleichzeitiger Reflexaktivität der Flexoren aufweist (= Genu flexum) (BIRCH (13)).

Eine Beugekontraktur über 30 Grad bereitet große Schwierigkeiten bei der angestrebten Apparateversorgung (ABRAHAM (1)). Ist die Kontraktur noch größer, so nimmt sie weiter zu und ist durch krankengymnastische Bewegungsübungen und Schienenbehandlung nicht zu bessern (SHARRARD (217)).

#### Therapie

Ist die Fehlstellung krankengymnastisch oder mit Lagerungsschienen nicht mehr auszugleichen, sollte das Knie operativ angegangen werden.

Hier bieten sich an:

- Kniebeugesehenverlängerung nach EGGERS (64) (Verlängerung von M. semimembranosus, M. semitendinosus, M. biceps femoris, M. adductor brevis, M. tensor fasciae latae) mit oder ohne hinterer Kapsulotomie. Die Anzahl der zu verlängernden Muskeln richtet sich nach der Schwere der Beugekontraktur (DUPRE (57)).

- Wenn obige Methode nicht ausreicht oder die Beugekontraktur weit mehr als 20 Grad beträgt, empfiehlt SHARRARD eine suprakondyläre Extensionsosteotomie am Femur (SHARRARD (217)). Diese ist der einfachen Kapsulotomie vorzuziehen, da es hierbei zu einer Überdehnung des ebenfalls verkürzten Gefäßnervenbündels kommen würde. Bei vorsichtiger Nachbehandlung kommt man sogar ohne innere Fixation aus; sollten jedoch schon Frakturen vorausgegangen oder das Kind bereits älter sein, so ist die innere Fixation obligat. Postoperativ ist eine Apparateversorgung mit krankengymnastischer Beübung einzuleiten.

#### b. tiefe thorakolumbale Lähmung

Der innervierte M. tensor fasciae latae findet keinen Antagonisten (M. gracilis, M. semitendinosus) und auch das Körpergewicht belastet das Knie nicht.

Dies führt zu einer Genu-valgum-Deformität (PARSCH (179)). Sie tritt häufig einseitig auf, was Probleme beim Gehen oder Stehen macht. Das Hinzutreten eines spastischen M. biceps femoris ist möglich. Oft ist diese Form der Muskelimbalance auch mit einem Genu flexum kombiniert (MENELAUS (157)).

#### Therapie

Eine durch Muskelungleichgewicht entstandene Fehlstellung des Knochens läßt sich operativ beseitigen.

- supracondyläre Korrekturosteotomie mit medialer Knochenkeilentnahme (PARSCH (179)).
- Pendelosteotomie im Tibia-Kopf-Bereich (DIPPE (47)).
- Bei Genu flexum et valgum empfiehlt sich eine supracondyläre Korrekturosteotomie mit vorderer und medialer Keilentnahme (BIRCH (13)).

#### c. lumbale Lähmung (meist distal L3/L4)

Infolge eines muskulären Ungleichgewichtes zwischen Flexoren und Extensoren werden diese Kinder häufig mit überstreckten Knien (und in Steißlage) geboren.

## Therapie

Frühzeitige krankengymnastische Mobilisation ist hilfreich. Bei oft zusätzlich vorkommenden Fußdeformitäten sollte eine ausgedehnte Redressionsschienung (bis zum Oberschenkel) in Beugestellung des Kniegelenkes erfolgen (PARSCH und SCHULITZ (181)). Lassen sich so Rezidive nicht vermeiden, ist ein operatives Vorgehen nötig.

- Bei kräftiger Aktivität des M. quadriceps femoris und passiver Knieflexion von weniger als 20 Grad empfiehlt sich eine Quadricepssehnenverlängerung (CURTIS und FISHER (39)) mit gleichzeitiger vorderer Kapsulotomie. Gleichzeitig können - falls nötig - die Sehnen des M. sartorius und des M. gracilis auf der Tibia weiter nach posterior verlagert werden. Eine Transposition der Adductor magnus-Sehne auf die Sehne des M. semitendinosus bietet sich ebenfalls an. Beträgt die passive Knieflexion mehr als 40 Grad, so ist die Quadricepssehnenverlängerung nicht mehr ratsam (SHARRARD (217)).

- Bei völlig fehlender Muskelaktivität ist eine einfache Sehnedurchtrennung nach DUPRE möglich. Postoperativ sollten der M. quadriceps femoris und der M. gracilis soweit krankengymnastisch beübt werden, damit eine Überstreckung des Knies aufgefangen werden kann. Gelingt dies nicht, so müssen Oberschenkelstützapparate angefertigt werden, da sonst mit frühzeitiger Gelenkabnutzung zu rechnen ist (CURTIS (40)).

### d. tiefe lumbale und sakrale Lähmung

Durch die Schwäche von M. gluteus maximus und M. biceps femoris kommt es zu einer eingeknickten Gesamthaltung mit Hyperlordosierung der Lendenwirbelsäule und den typischen "weichen" Knien einer Beugefehlstellung von ca. 10 bis 20 Grad.

## Therapie

konservativ - krankengymnastisch

Ist mit Gehtraining und Gymnastik die Schwäche nicht zu beheben oder nimmt die Flexion auf über 20 Grad zu, so ist eine operative Korrektur nötig (siehe Genu flexum).

### e. Deformitäten durch Frakturen

Sämtliche Kniefehlformen - vor allem Varus- und Valgusfehlstellungen - können durch Frakturen hervorgerufen werden. Gerade die unerkant und unbehandelt bleibende (keine Sensibilität, kein Schmerz) supracondyläre Femurschaftfraktur kann die Ursache sowohl für ein Genu flexum als auch für ein Genu recurvatum sein.

## Therapie

Supracondyläre Korrekturosteotomie (PARSCH und MANNER (179)).

### 3.4 Fußdeformitäten

Durch die Vielfalt der vorkommenden Deformitäten und die verschiedenartigen Ursachen (muskuläre Imbalanz, Fehllagerung, Reflexaktivität, Kombinationsfehlformen) ist eine segmentale Gliederung bei der Abhandlung der Fußdeformitäten nur beschränkt möglich. Darum wird auf die jeweiligen Fehlstellungen und Ursachen gesondert eingegangen.

#### Allgemeines zur Therapie

Eine frühzeitige (möglichst vom ersten post-partalen Tag an) konservative Behandlung der deformierten Füße ist anzustreben, sei es durch manuelle, sei es durch Gipsredression, um schon dem wachsenden Fuß eine plantigrade Stellung zu geben. Späteres Eingreifen bedingt oft invasiveres Vorgehen mit schlechteren Aussichten und höherer Rezidivrate. Ist eine

allein redressierende Therapie nicht erfolgreich, so sollte nicht gezögert werden, eine nötige Weichteiloperation durchzuführen. SHARRARD (218) empfiehlt hierfür die Zeit zwischen dem 6. Monat und dem 2. Lebensjahr. Durch Lagerung und Reflexaktivität entstandene Deformitäten an völlig gelähmten Extremitäten werden mittels Tenotomie und Arthrolyse gebessert. Fehlstellungen aufgrund muskulärer Imbalanz erfordern den Ausgleich der Kräfteverhältnisse. Dies ist mittels Sehnentransposition zu erreichen. Hierfür sollten jedoch nur Muskeln berücksichtigt werden, die eine Kraft von mindestens 3 Einheiten nach der internationalen Bewertungsskala aufweisen (PARSCH und SCHULITZ (181)). Die Entscheidung über die bestehende Muskelkraft und die Einschätzung der postoperativen Muskelbalance ist schwierig. Ziel jeder Behandlung ist der plantigrade sowie apparategerechte Fuß. Auch nach bester operativer Stellung kann es nach Abnahme des Gipses zu einer erneuten Ausbildung der Fehlstellung kommen. Man sollte dann nicht vor einer zweiten und eventuell auch dritten Weichteil-korrigierenden Maßnahme zurückschrecken (MENELAUS (157)).

Knöcherne Operationen (Arthrodesen oder Korrekturosteotomie) sollten wegen der Endgültigkeit des Eingriffes erst mit Abschluß des Wachstums durchgeführt werden, es sei denn, daß chronisch rezidivierende Fehlstellungen zu einem früheren Knocheneingriff zwingen (SHARRARD (219)).

Kurze Auflistung der Fußfehlformen bezogen auf die Lähmungshöhe :

- inkomplette thorakale Lähmung: Knickplattfuß
- thorakale und hochlumbale Lähmung: Lagerungsdeformität  
z.B. in Form von Spitzfüßen
- Lähmung distal L3: Lähmungsknickfuß
- Lähmung distal L4/L5: a. Klumpfuß  
b. Pes calcaneus varus
- Lähmung distal L5: Knick-Hackenfuß
- Lähmung distal L5/S1: a. Hackenfuß  
b. Innendrehfehlstellung

- tiefe sakrale Lähmung: keine Fußdeformitäten

a. Klumpfuß (Pes equinovarus supinatus, excavatus et adductus)

Der Klumpfuß ist die häufigste Fußfehlform bei Spina Bifida (BROCKLEHURST (16)). Hier ist oftmals nicht zu klären, ob es sich um einen angeborenen oder erworbenen Klumpfuß handelt. Obwohl es eine Zahl von Variationen bei der Innervation gibt, überwiegen meist die Supinatoren und Plantarflektoren über die Pronatoren und Dorsalflektoren. Dies äussert sich als Übergewicht der Tibialis-Muskulatur über die Peronäen. Der Calcaneus-Talus-Winkel wird sehr klein (fast Parallelstellung der beiden Knochenachsen). Dadurch kommt es zu einem Calcaneushochstand mit Verkürzung der Achillessehne ("Klumpfußwade") und Schrumpfung der dorsalen Gelenkkapsel des Talokrural- und Talokalkaneargelenkes (SHARRARD (213)).

#### Therapie

Frühzeitig (möglichst gleich nach der Geburt) einsetzende Gipsredression (Etappengipse), anschließend Nachtschienen und Einlagen. Bei dem bradytrophem Gewebe ist auf die Vermeidung von Druckulzera zu achten (BAUMANN (11)).

Ist der Calcaneushochstand (Spitzfußkomponente) durch Redression nicht zu beseitigen, so empfiehlt SHARRARD schon 1967 Z-förmige Tenotomie der Achillessehne und eine Transplantation der Tibialis-anterior-Sehne auf den mittleren oder lateralen Fußrücken (Cuboid oder Basis des Os metatarsale IV). Ebenfalls nötig sei eine mediale Fußbrandentflechtung (SHARRARD (213)). Hierbei wird die Sehne des M. tibialis posterior vom Os naviculare mediale abgelöst. Die Plantarfaszie wird tenotomiert und die Kapsel der Gelenke

zwischen Talus, Os naviculare und Os cuneiforme wird kapsulotomiert.

#### Ziele der Weichteiloperation

- Durch Tenotomie, Bandapparat- und Plantarfaszien-durchtrennung werden Widerstände, die der Fußkorrektur entgegenwirken, beseitigt.
- Durch die Sehnenverpflanzung wird ein Muskelgleichgewicht am Fuß angestrebt.

#### Ziele der ossären Operationen

- Ossär fixierte Fehlformen werden beseitigt unter Schonung der Epiphysenfugen des wachsenden Knochens.
- Verbesserung der Fußstellung bei chronisch rezidivierender Deformität.
- Schaffung schmerzfreier und belastungsstabiler Gelenke durch Arthrodese.

postoperativ:

Gipsruhigstellung.

Die Dauer richtet sich nach der Art der Operation (Achillo-tenotomie mit medialer Fußrandentflechtung ca. 6 Wochen; Tibialis anterior-Verpflanzung ca. 3 Wochen) (PARSCH und SCHULITZ (181)).

- Danach Beginn mit Elektrotherapie. Stimulation der verpflanzten Muskeln.
- Gezielte krankengymnastische Schulung der Fußheber.
- Nach erfolgreichen Belastungsversuchen wird mit der Einlagenversorgung begonnen. Für die Nacht sind Gipsschalen oder Beinschienen angeraten (BAUMANN (11)).

## Problemfälle

Problemfälle stellen die immer wieder rezidivierenden sog. "rebellischen Klumpfüße" dar (EVANS (68)). Meist tritt zur Equino-varus-Deformität des Rückfußes eine ausgeprägte Vorfußadduktion. Hier wird zu den oben dargestellten operativen Maßnahmen eine ausgedehnte hintere und mediale Arthrolyse und eine Kuboidkeilosteotomie nötig (EVANS (68)). Bei nicht auszugleichender Varusstellung des Rückfußes führt man eine Calcaneuskeilosteotomie (DWYER (59)) durch. In schweren therapieresistenten Fällen bleiben als letzte Schritte die subtalare (T-) Arthrodese oder eine Talektomie (MENELAUS (158)). Gelegentlich beruht die Equino-varus-Stellung auf einer Reflexaktivität des M. triceps surae und innerer Fußmuskeln bei gleichzeitigem Fehlen sonstiger aktiver Muskeln unterhalb des Knies. Hier ist es nötig, die Achillessehne zu verlängern und kontrakte plantare Strukturen zu entflechten. Die Nervenversorgung der inneren Fußmuskeln wird sodann durchtrennt (N. tibialis oder selektiv seine Endäste, N. plantaris medialis - M. abductor hallucis, M. flexor hallucis brevis, M. adductor hallucis - und N. plantaris lateralis - M. opponens digiti minimi -) (STOFFEL (232)). Durch eine zweite Operation nach ca. 6 Wochen wird die Hälfte der Achillessehne durch die Membrana interossea auf das Dorsum pedis transponiert (SHARRARD (217)). Auf diese Weise kann durch die Tenodese einem Klumpfußrezidiv auf Reflexbasis Einhalt geboten werden.

### b. Spitzfuß (Pes equinus)

Es liegt eine kräftige Innervation des M. triceps surae (S1/S2) bei fehlenden Dorsalflexoren (M. tibialis anterior, M. extensor digitorum und M. extensor hallucis longus; L4/L5) vor. Diese Lähmungsform ist nach dem Innervationsschema nicht als Imbalanzerscheinung zu erklären. Dafür kommen für die

Spitzfußdeformität beim Meningomyelozele- Kind andere Ursachen in Betracht:

- Sie tritt fast nur bei hohen Lähmungen und völlig paralytischer Muskulatur infolge von Lagerungsdeformitäten (Bettdecke, Gipsredression) auf.
- Sie tritt infolge vorhandener Reflexaktivität des M. triceps surae auf.
- Nach Frakturen, die in Fehlstellung verheilen, oder postoperativem Narbenzug kann es zur Spitzfußstellung kommen.

### Therapie

#### a. konservativ

Lagerung des Fußes in einer Gipsschale.

- Sicherung des Fußes vor Bettdeckendruck
- Krankengymnastik der Dorsalheber
- eventuell manuelle Redression (Dehnung der verkürzten Weichteile)
- orthopädische Schuhe

#### b. operativ

Mittels Achillotendotomie mit Durchtrennung der hinteren Kapsel des oberen und eventuell auch des unteren Sprunggelenkes wird der Fuß in plantigrade Stellung gebracht (MENELAUS (157)). Eine überhöhte Palntarflexion aufgrund einer spastischen Lähmung ist durch Myotomie der reflexaktiven Muskulatur zu beheben. Liegt eine schlaffe Lähmung vor, so bieten sich die Sehnenplastik oder eine Sehnenfesselung (Tenodese) an.

Wenn einem Pes equinus weder durch konservative Maßnahmen noch durch Weichteiloperationen zu begegnen ist, empfehlen SHARRARD und GROSFIELD (218) ossäre Korrekturen (Osteotomie oder Arthrodesen).

post - operativ;

Nach postoperativer Ruhigstellung ist das regelmäßige Durchbewegen des Fußes und das Stehen im Apparat die beste Rezidivprophylaxe (PARSCH und SCHULITZ (181)).

### c. Hackenfuß (Pes calcaneus)

Die Hackenfußdeformität ist nach dem Klumpfuß die zweithäufigste Fußdeformität des Spina-Bifida-Kindes (SHARRARD (217)). Obwohl der Patient mit dem Hackenfuß gehen kann, beeinträchtigen ihn der starke Druck auf die Ferse und die dadurch entstehenden Ulcera erheblich.

Der Hackenfuß kommt hauptsächlich vor bei einer Lähmung distal von L5/S1. Daraus folgt eine Schwäche des M. triceps surae bei kräftigen Dorsalflexoren. Ein Fersentiefstand ist die Folge. Der Zehenstand ist nicht möglich. Durch die Tricepsschwäche kommt es zu einer Vertikalstellung des Fersenbeines. Bei der immer auch vorhandenen Glutäalschwäche kommen die Kinder verspätet zum Stehen; daher fällt der Hackenfuß oft erst verspätet auf.

### Therapie

#### a. konservativ

Möglichst früh sollte auch hier der Versuch unternommen werden, durch Redression (manuell, Gips, Nachtschienen) eine Fußkorrektur zu erreichen.

#### b. operativ

Verminderung der Dorsalextensoren bei gleichzeitiger Stärkung der Plantarflexoren wird angestrebt. Besitzen die Plantarflektoren und der M. triceps surae keine Aktivität bei gegebener Aktivität aller Dorsalflektoren, so kann der M. tibialis anterior und der M. peroneus tertius (= eigene

Sehne des M. extensor) durch die Membrana interossea posteriorwärts auf die Achillessehne verpflanzt werden (MENELAUS (157)). Wenn nötig sollten die Sehnen der übrigen Dorsalflektoren (M. extensor digitorum, M. extensor hallucis longus) verlängert werden (CHOLMELEY (30)). So läßt sich eine Muskelbalance erreichen und die Deformität beheben. Die Willkürbewegung wird eingeschränkt bleiben. Eine Stützung durch Unterschenkelapparate ist meist erforderlich. Erst bei ausgewachsenem Skelett ist eine subtalare Arthrodese (nach GRICE (86,87)) zusammen mit einer Keilosteotomie des Fersenbeines indiziert. Dabei muß aufgrund der neuen Stellung des Fersenbeines die Achillessehne verkürzt werden. Beim knöchern versteiften Hackenfuß mit Ankylose des oberen Sprunggelenkes erfolgt eine Korrektur durch supramalleoläre Osteotomie (SHARRARD und WEBB (219)).

#### d. Pes calcaneovalgus

Diese Fehlform entsteht, wenn der M. peroneus brevis nach vorne über das distale Ende der Fibula luxiert und zu einem zusätzlichen "falschen" Dorsalflektor wird. Die Korrektur erfolgt durch Verlängerung der Dorsalflektoren und der Transposition des M. tibialis posterior. Schon 1939 gab THOMPSON (242) an, einen Dorsalflektoren (M. tibialis anterior) durch die Membrana interossea auf die Achillessehne zu verpflanzen, wie dies auch beim reinen Pes calcaneus möglich ist. Bei älteren Kindern kommt eine spezielle Form der Arthrodese (CHOLMELEY (32)) zur Anwendung.

#### e. Pes calcaneovarus

Die Calcaneo-varus-Stellung ist selten. Sie stellt die Kombination aus Varusstellung und Hackenfußstellung dar. Ihr liegt eine unbalancierte Aktion des M. tibialis anterior und

des M. tibialis posterior zugrunde. M. triceps surae und Mm. peronei sind ausser Funktion. Die Lähmungshöhe liegt distal L4/L5. Isolierte Funktion des M. tibialis anterior bei kompletter Lähmung distal L4 führt ebenfalls zu diesem Lähmungsbild.

## Therapie

### a. konservativ

Die Gipsredression dient als Vorbereitung zu der immer noch notwendigen Tibialis-posterior-Transplantation (PARSCH (181)).

### b. operativ

Nach PARSCH und SCHULITZ verwendet man den M. tibialis posterior entweder als Triceps-surae-Ersatz oder als Pronatoren-Ersatz. Zu diesem Zweck wird seine Ansatzsehne durch die Membrana interossea auf den lateralen Fußrand transponiert (PARSCH und SCHULITZ (181)).

Ist so keine Korrektur herbeizuführen, muß eine ausgiebige mediale Arthrolyse oder schließlich eine subtalare (T-) Arthrodesese durchgeführt werden (SHARRARD und GROSFIELD (218)).

### f. Lähmungsknickfuß (Pes valgus paralyticus)

Bei einer Läsion distal von L3 liegt eine komplette schlaffe Lähmung des Unterschenkels vor. Der zunächst nicht deformierte Fuß zeigt nach ersten Stehversuchen ohne äussere Stabilisierung eine Knickfußtendenz (DRENNAN und SHARRARD (51)). Auffallend ist die Valgusstellung des Rückfußes. Dies ist durch die belastungsabhängig auftretende Innendrehung der Malleolargabel zu erklären. Sie nimmt bei insuffizienter muskulärer Fixierung den Talus mit. Durch die Subluxation des Talo-Calcaneargelenkes gleitet der Talus nach medial und plantar und drängt den Calcaneus in Valgusstellung (DIAS (46)). Dadurch gerät der (am Boden aufliegende) Vorfuß in

Abduktionsstellung. Bei Fortdauer wird das Längsgewölbe abgeflacht. Kommt es nun zur Subluxation des Talo-Navikular-Gelenkes ( durch Absinken des Talushalses nach plantar und medial ), so ist anfangs die Fehlhaltung noch passiv korrigierbar. Bleibt die Korrektur aus, so fixiert sich die Fehlstellung knöchern.

#### Therapie

##### a. konservativ

Zuerst sollte immer der Versuch einer manuellen bzw. Gipsrederession unternommen werden. Zur Gehhilfe dienen Sandalen aus Walkleder. Ist das Kind voll gehfähig, stabilisiert man den Fuß durch Innenschuhe.

##### b. operativ

Ist die Knickfußstellung schon ausgeprägt fixiert, so kommt als stabilisierende Maßnahme eine extraartikuläre Arthrodese nach GRICE (86,87) in Frage. Bei verkürzter Achillessehne ist eine Achillototenotomie durchzuführen ( DUCKWORTH und SMITH (55)). Eine gute Fixierung bleibt immer ein Problem. So ist beim Ausgewachsenen oft nur die subtalare Arthrodese oder eine supramalleoläre Keilosteotomie nach SHARRARD (217) hilfreich, um eine ausreichende Gelenkstabilität herzustellen.

##### g. Knickplattfuß (Pes plano-valgus)

Hier liegt ein Übergewicht der Peronäen über die Tibialis-Gruppe vor. Dieser Lähmungstyp kann bei inkompletter thorakaler Lähmung auftreten oder als Reflexaktivität erscheinen.

#### Therapie

##### operativ

Es wird die Transplantation des M. peroneus brevis auf den Ansatz des M. tibialis posterior mit gleichzeitiger Verlän-

gerung des Peroneus longus und Peroneus tertius (= eigene Sehne des M. extensor digitorum longus) empfohlen (DRENNAN und SHARRARD (51)). Eine durch Reflexaktivität in den Peronäen hervorgerufene Knickfußstellung kann durch eine Durchtrennung der Mm. peronei ( selektiv oder total ) normalisiert und eine Progredienz gestoppt werden.

#### h. Knickhackenfuß (Pes equino-valgus-calcaneus)

Diese Fehlstellung ist sehr selten und beruht auf einer atypischen Lähmung distal von L5 mit kräftigen Dorsal-extensoren und Peronäen bei gelähmten Tibialismuskeln, Zehenbeugern und Mm. interossei (SHARRARD (218)). Der Rückfuß steht in Equino-Valgus-Stellung, der Vorfuß ist proniert und dorsal extendiert. Der Talus steht steil, ähnlich wie beim Pes planus.

#### Therapie

##### a. konservativ

Durch Redression wird versucht, den Fersenhochstand und die Subluxation des Talo-Naviculargelenkes zu beseitigen.

##### b. operativ

An eine Achillotenotomie schließt sich die Verlängerung des M. peroneus longus und des M. extensor digitorum longus an. Das Talo-Calcanear-Gelenk sowie das Talo-Naviculargelenk wird durch Reposition, Fixierung und Kapselraffung wieder positionsgerecht. Wenn nötig wird eine retrocalcaneare Transposition des M. peroneus brevis auf die Fußinnenseite durchgeführt (PARSCH und SCHULITZ (181)). Bei entsprechendem Alter des Kindes ist die Stabilisierung des Rückfußes durch die Operation nach GRICE (86,87) zu erreichen. Bei Rezidiven oder einer unzureichenden Fußstellung nach Abschluß des Wachstums

bleibt letztendlich nur noch die Möglichkeit einer T-Arthrodese (PARSCH und SCHULITZ (181)).

#### i. Sichelfuß (Pes adductus)

Tritt bei Lähmungen distal L5/S1 auf. Entstehungsmechanismen können sein:

- Extensorenübergewicht bei Triceps surae-Schwäche
- Völlige Lähmung von Fuß und Unterschenkel bei gleichzeitiger Glutäalschwäche
- Unzureichend behandelte Klumpfüße
- Fehlhaltung in utero

#### Therapie

##### a. konservativ

COTTA (36) gibt manuelle Redression mit anschließender Fixierung in Korrekturstellung, sei es durch Gipsverband, sei es durch medial-seitlich geführte Plastikschiennen an. Später sind fersenumfassende Einlagen mit medial vorgezogenem Innenrand indiziert.

##### b. operativ

Als erstes wird bei erfolgloser konservativer Therapie eine Kapselinzision zwischen Os metatarsale I und Os cuneiforme mediale mit Tenotomie des M. abductor hallucis nötig. In ausgeprägten Fällen ist eine Koorekturosteotomie der Metatarsalia I-V basisnah nötig, selten kommt die supramalleoläre Rotationsosteotomie in Frage (TAILLARD u.a. (237)).

##### k. Hohlfuß (Pes cavus)

Dies ist die leichteste Form der Fußfehlstellungen. Sie beruht auf einer Parese der inneren Fußmuskeln ( M. extensor digitorum brevis, M. extensor hallucis brevis ) bei sonst

normalem Muskelstatus.

#### Therapie

Diese Fehlförmigkeit scheint ohne Behandlung auszukommen. Ist das Kind aber 12 Jahre alt und es haben sich kontrakte Muskelfasern an der Fußsohle fixiert, soll nach SMITH und SHARRARD (222) nur noch eine knöchernen Operation helfen. Darum sollte auch bei langsamer Progression einem Pes cavus frühzeitig durch Ansatzverlagerung des M. flexor hallucis longus auf die proximalen Phalangen begegnet werden (DWYER (59)).

#### 4. Motorische und sensorische Defizite

Die folgende Einteilung erlaubt eine Übersicht der muskulären Ausfälle eines Meningomyelozele-Kindes. Sie kann kurz nach der Geburt Aussagen über die weitere Behandlung und die zu erwartende Muskelfunktion zulassen. Eine genaue myographische Ableitung ist jedoch zur exakten Therapieplanung unabdingbar angesichts der nur vereinfacht als möglich dargestellten Lähmungsmuster. Zur Erleichterung des Verständnisses wird hierbei auf die vielfältigen und komplexen Erscheinungen, die durch Reflexaktivität entstehen, verzichtet.

##### a. Lähmung distal Th12

##### Mögliche Folgen:

In der unteren Extremität liegt keine muskuläre Aktivität und somit keine fixierte Deformität vor. Die Hüften sind nicht disloziert und liegen in leichter Aussenrotationsstellung. Die Knie befinden sich in Beugstellung. Die Füße weisen eine leichte Equinus-Stellung auf. All dies ist allein Ursache der Schwere, eine Muskelimbalance ist nicht vorhanden. Somit besteht für diese Lähmungsform - soweit durch passive Bewegung Kontrakturen vermieden werden - keine Progredienz.

b. Lähmung distal L1

Mögliche Folgen:

Aufgrund einer schwach vorhandenen Aktivität des M. iliopsoas und des M. sartorius resultiert in der Hüfte eine leichte Flexion, Abduktion und Aussenrotation. Die Knie befinden sich in Beugestellung. Die Füße weisen eine leichte Equinus-Stellung auf. Mit der Zeit nimmt die Fehlstellung zu, bis die Hüften in 90 Grad Abduktion und die Knie in 90 Grad Flexion stehen. Diese Stellung ist dann leicht mit der sakralen Reflexaktivität bei thorakaler Lähmung zu verwechseln. Jedoch befähigen die aktiven Muskeln zu einer willkürlichen Adduktion der Hüften. Als kompensatorischer Ausgleich der Hüftbeugung kann eine verstärkte Lendenlordose bestehen (WILLIAMS (254)).

c. Lähmung distal L2

Mögliche Folgen:

M. sartorius, M. iliopsoas, M. pectineus und M. gracilis, Mm. adductores und M. rectus femoris (abgeschwächt) sind in Funktion. Das bedeutet, an der Hüfte sind die Hüftflexoren, die Aussenrotatoren und die Adduktoren aktiv. Die Hüfte liegt in Flexions- und Adduktions-Stellung, welche sich fixiert. Bei Geburt oder kurze Zeit später disloziert der Hüftkopf.

d. Lähmung distal L3

Mögliche Folgen:

Der M. quadriceps femoris ist leicht geschwächt, die Flexoren und Adduktoren der Hüfte sind kräftig, die Hüfte steht in fixierter Flexion, Adduktion und Aussenrotation. Die Flexion des Knies ist eingeschränkt. Bei Geburt oder kurze Zeit später disloziert der Hüftkopf.

e. Lähmung distal L4

Mögliche Folgen:

Flexoren und Adduktoren der Hüfte sowie der M. quadriceps femoris sind kräftig. Die Hüfte liegt in Flexion, Adduktion und Aussenrotation. Der Hüftkopf ist meist bei Geburt schon disloziert. Das Knie befindet sich in Extension oder Hyperextension (Genu recurvatum).

Am Fuß ist nur der M. tibialis anterior aktiv. Dadurch kommt es zu einer Calcaneo-Varus-Stellung.

f. Lähmung distal L5

Mögliche Folgen:

Flexoren und Adduktoren der Hüfte sowie der M. quadriceps femoris sind kräftig, die glutäalen Abduktoren sind in Funktion. Den Kniestreckern treten nun aktive Kniebeuger (M. semimembranosus, M. semitendinosus) entgegen. Am Fuß arbeiten neben dem M. tibialis anterior der M. tibialis posterior sowie die Zehenextensoren. Im Gesamtbild steht die Hüfte in Flexion und leichter Adduktion. Bei Geburt ist die Hüfte nicht disloziert, was aber in den ersten Lebensjahren noch geschehen kann. Das Knie ist normal bis leicht gebeugt. Der Fuß steht in Calcaneus-Stellung (Hackenfuß).

g. Lähmung distal S1

Mögliche Folgen:

An der Hüfte weisen die Extensoren noch Schwächen auf, was in der weiteren Entwicklung zu einer Hüftflexion führen kann. Ausser einer etwaigen Flexion ist auch die Kniestellung normal. Die inneren Fußmuskeln (M. extensor digitorum brevis, M. extensor hallucis brevis) sowie die langen Zehenbeuger sind ausser Funktion.

h. Lähmung distal S2

Mögliche Folgen:

Eine Schwäche der inneren Fußmuskeln kann im Laufe der Entwicklung zu einer Hohlfußbildung führen.

### i. Spina Bifida Occulta

#### Mögliche Folgen:

Bei der Spina Bifida Occulta oder einer Lipombildung im Spinalkanal kann es zu isolierten Nervenwurzel ausfällen bei normaler Funktion der distal gelegenen Abschnitte kommen (JAMES und LASSMAN (112,113), BROCKLEHURST (16)). So ist eine isolierte Klumpfußdeformität durch eine solitäre Schädigung in L5 zu erklären.

#### Die sensorische Funktion

Aussagen über die sensorische Funktion sind nötig, um für Druckulzera besonders anfällige Gebiete zu erkennen. Zwar können die sensorischen Segmente mit der motorischen Innervation parallel gehen, müssen dies aber nicht (HUNT u.a. (107)). Genaue Untersuchungen sind beim Kleinkind schwierig. Auf einen Nadelstich antwortet es mit Reflexaktivität und mit Willkürmotorik gleich. Eine Elektrostimulation der Haut wird es mit anhaltendem Schreien beantworten, was eine weitere Untersuchung erschwert. Erst wenn das Kind fähig ist, sich zu artikulieren, wird die sensorische Funktion besser zu bestimmen sein. Darum ist durch sorgfältige Lagerung und exakt angepaßte Schienen und Apparate das Auftreten von Druckulzera zu vermeiden. Umso mehr, als eine gestörte vasomotorische Funktion die Tendenz zur Ulzeration verstärken kann (SMITH (221)).

### 5. Der Gesamt-Therapieplan

Der therapeutische Einsatz sollte trotz rein orthopädischer Fragestellung die Gesamtperson des Meningomyelozele-Kindes nicht aus den Augen verlieren. Schon das Ziel, das Kind zum unabhängigen Gehen zu bringen, birgt den Wunsch in sich, es von anderen unabhängig zu machen, sein Selbstwertgefühl zu steigern und es zu einem eigenständigen Mitglied der Gesell-

schaft zu machen. Sind die ersten Lebenshindernisse des Spina-Bifida-Kindes überwunden, beginnt die Arbeit des Orthopäden. Für die Fehlstellungen an den Gelenken der unteren Extremität muß ein Behandlungsplan erstellt werden. Bei konkreter Einschätzung des Lähmungsumfanges ist es möglich, Therapieziele abzuschätzen. Wird das Kind ohne Hilfsmittel gehen können, wird es eine Apparateversorgung brauchen, oder wird es zeitlebens auf den Rollstuhl angewiesen sein? Das Ziel der frühzeitigen Behandlung soll eine regelrechte Stellung der unteren Extremität sein, um so mit oder ohne Hilfsmittel dem Kind das Gehen zu ermöglichen (QUIBELL (185)). Als konservative Behandlungsmöglichkeit bietet sich die Physiotherapie, als Hilfsmittel Schienen und Apparate, an.

#### a. Physiotherapie

Der Krankengymnastik bei Meningomyelozele kommt die wichtige Aufgabe zu, dem Kind Stehen und Gehen beizubringen, und es so zu größtmöglicher Unabhängigkeit auszubilden (HEWSON (97)). Dem Physiotherapeuten sollte es möglich sein, das Lähmungsmuster des Kindes beurteilen zu können und dementsprechend zu therapieren. Er ist ein wichtiges Glied in der Kette zwischen Eltern und Ärzten und wird durch den häufigen Kontakt mit dem Kind mit allen Problemen der Spina Bifida konfrontiert (MARTIN (143)).

#### Spezielle Aufgaben:

- Fehlstellungen, die auf Fehllagerung beruhen, können durch tägliche passive Bewegung der Gelenke vermieden oder vermindert werden. Kontrakturen oder Fehlhaltungen sollten durch intensives Beüben in ihrer Progredienz Einhalt geboten werden.

- Im Anschluß an operative Eingriffe soll nach Gipsabnahme der Physiotherapeut steife Gelenke vorsichtig bewegen und beüben. Er sollte sich dabei über die Fragilität der immobilisierten Knochen im Klaren sein und gerötete, überwärmte und geschwollene Stellen am Bein als frakturverdächtig erkennen (DRUMMOND (53), RALIS (187)). Wurde eine Sehnen- bzw. Muskelverpflanzung durchgeführt, so kommt nun der Krankengymnastik die schwierige Aufgabe zu, das Kind an neue Bewegungsmuster zu gewöhnen. Mit spielerischer Therapie sollte das Kind zuerst in seinem Gleichgewicht stabilisiert, und dann über das Krabbeln und Knien zum Stehen kommen. Hierfür sind dann oft Apparate nötig, um die Kraft gelähmter Muskeln zu ersetzen. Kräftige Arm- und Schultermuskulatur macht es den an Stockstützen gehenden Kindern möglich, ihr Körpergewicht zu halten. Da diese Entwicklung zu selbständigem Gehen langwierig und mühsam ist, und immer die Bequemlichkeit des Rollstuhls lockt, muß der Physiotherapeut das Kind durch kleine, erreichbare Fortschritte ermutigen und anspornen (MENELAUS (159)). Kinder ohne aktive Hüftbeugung könnten apparateversorgt an Stockstützen im Durchschwunggang gehen. Ist eine aktive Hüftbeugung vorhanden, kann - ebenfalls apparateversorgt - ein normales Gangbild angestrebt werden. Hüft- und Kniesperren werden dann bei entsprechender Apparatebeherrschung vom Kind selbständig gelöst. So ist es ihm möglich, im täglichen Leben, z.B. auf der Toilette, allein zurecht zu kommen.
- Durch den häufigen Kontakt des Physiotherapeuten mit Kind und Eltern wird er Druckläsionen oder Frakturzeichen früher zu Gesicht bekommen als der behandelnde Arzt.

Er sollte darum diese Zeichen erkennen und - wenn möglich - sie vermeiden helfen (HEWSON (97)).

#### b. Schienenversorgung

Die Hauptaufgabe von Schienen- und Redressionsversorgung beim Meningomyelozele-Kind liegt in der Vermeidung von Lagerungsdeformitäten sowie Behebung intrauteriner Fehlstellungen an komplett paralytischen Extremitätenabschnitten. An einem gelähmten Unterschenkel ist ein bei Geburt vorhandener Klumpfuß gut redressierbar (SHARRARD (217)). Der Schienenversorgung gut zugänglich sind schwache Dislokationen des Hüftkopfes bei schwachen Abduktoren. Hier wird eine Schienung in Abduktion, Innenrotation und Extension angeraten (McKIBBIN (152)), um eine Hüftluxation zu vermeiden. Schienen- und Redressionsbehandlung sind ebenfalls sinnvoll als Vorbereitung und Hinführung auf Operationen. Ihre alleinige Anwendung bei bestehender Muskelimbilanz ist jedoch sinnlos. Fehlstellungen dieser Art können trotz Redression und sogar währenddessen zunehmen (SHARRARD (213)). Der Hauptnachteil dieser Behandlung liegt in der drohenden Gefahr von Druckulzera. Während sich gesunde Kinder durch Schreien oder Andeutungen bemerkbar machen, wird das Spina-Bifida-Kind selbst hohen Druck tolerieren, da es keinen Schmerz verspürt (INGWERTSON (108)). Das ohnehin bradythrophe Gewebe wird Druckstellen bekommen und schließlich ulzerieren (HAY (92)). So erfordert die Redressionsbehandlung größte Sorgfalt. Gipse müssen oft gewechselt, zu kleine Schienen ausgetauscht werden. Während noch vor Jahren Nachtschienen zur Vermeidung von Lagerungsdeformitäten an komplett paralytischen Extremitäten obligat waren (MENELAUS (157)), kommt SHARRARD (217)

zu dem Schluß, daß ihr effektiver Nutzen zweifelhaft ist. In Anbetracht der drohenden Druckulzera durch im Wachstumsalter sehr schnell zu klein werdende Schienen und der oft verrutschenden oder von Beginn an nicht exakt passenden Schienen vertritt er die Meinung, daß sich Vor- und Nachteile dieser Behandlung aufheben. Er verweist auf eine eigene Untersuchung, nach der die Inzidenzrate von Deformitäten bei einer Gruppe, die auf Nachtschienen völlig verzichtete, nicht größer ist als bei einer entsprechenden Gruppe mit regulärer Nachtschienenversorgung.

### c. Apparateversorgung

Der Hauptbereich der Apparateversorgung des Meningomyelozele-Kindes ist die Unterstützung von Gelenken mit ungenügendem Muskelhalt. Ungewollte Gelenkbeweglichkeit bei fehlender Muskelkontrolle wird gemindert, und das Gelenk wird von aussen stabilisiert. Durch Apparate wird es selbst Kindern mit komplett paralytischen Beinen möglich, Stehen und Gehen zu lernen (ROSE u.a. (198)). Es ist unangebracht, einem Kind Apparate zu verpassen, solange es noch nicht in der Lage ist, kräftemäßig seinen Körper halten zu können. Hier ist die Krankengymnastik aufgerufen, durch Training die Muskulatur zu kräftigen. Ist das Kind geistig und neurologisch noch nicht fähig, der Krankengymnastik zu folgen, so kommt eine angestrebte Apparateversorgung ebenfalls zu früh. Für Kinder unter 4 Jahren sollten die einfachsten und leichtesten Apparate verwendet werden. Gelenke lateral der Hüfte können im Alter von 4 Jahren angebracht werden. Scharniergelenke am Knie sind mit ca. 6 Jahren einzubauen, um dem Kind das Sitzen am Tisch zu ermöglichen und es dadurch schulfähig zu machen. Falsch sitzende Apparate können ebenso zu Ulzerationen führen wie falsch

sitzende Schienen. Darum ist ihre Passform zu kontrollieren und dem Wachstum anzupassen. Versuche, durch Apparate korrigierend auf fixierte Gelenke oder zunehmende Fehlstellungen einzuwirken, sind zu unterlassen (SHARRARD (217)). Fehlstellungen aufgrund eines Muskelungleichgewichtes nehmen auch an apparateversorgten Gelenken ungehindert zu. Einziges Resultat sind schwer zu behandelnde Druckulzera. Große Schwierigkeiten für die Apparateversorgung bereiten Skoliosen mit Beckenschiefstand, einseitige Hüftluxationen sowie fixierte Flexions- und/oder Adduktionsfehlstellungen in der Hüfte. Apparate sollten erst dann verwendet werden, wenn alle Fehlstellungen und fixierten Deformitäten operativ korrigiert worden sind. Für die verschiedenen Lähmungshöhen bieten sich folgende Apparate an:

#### hohe thorakale Lähmung:

Zwei lange Apparate, bestehend aus Metallstangen, Führungsschuhen, Kniekappen (eventuell Gelenk mit Schweizer-Sperre), Beckenteil und hohem Rumpfteil. Das Gelenk am Übergang von den Beinen zum Rumpf muß exakt lateral vom Hüftgelenk angebracht sein (HOHMANN (101)). So ist sowohl die Möglichkeit der Flexion zum Sitzen als auch der Extension zum Stehen gegeben. Die Kinder gehen mittels Stockstützen im Dreipunktgang, gummiartige Haltebänder simulieren die Aktivität der Glutäalmuskulatur.

#### Lähmung distal L1:

Zwei lange Apparate, bestehend aus Metallstangen, Führungsschuhen, Kniekappen (eventuell Gelenk mit Schweizer-Sperre) und Beckenteil mit hintengelegenen gekreuzten elastischen Bändern als Glutäalersatz (MENELAUS (157)). Dem Kind ist die Hüftbeugung und der reziproke Gang möglich. Wenn die Hüft-

flexoren keine Funktion zeigen, muß ein Gelenk mit Sperre angebracht werden.

#### Lähmung distal L2/L3:

Zur Anwendung kommen lange ( bis zur Hüfte ) oder kurze Apparate ( bis zum Knie ), abhängig von der Funktion des M. quadriceps femoris und einer eventuellen fixierten Knieextension. Nach einem Iliopsoas-Transfer sind die Extensoren geschwächt, und es kommt zu einer Hüftflexion, wenn das Kind auf die Beine gestellt wird. Darum ist hier die postoperative Beübung mit Hilfe eines Parapodiums sinnvoll. Vorübergehend oder dauernd kann ein Beckenteil zur Unterstützung nötig sein (RUEDA und CARROLL (200)).

#### Lähmung distal L4/L5:

Es sind kurze Apparate angebracht, solange bis der Fuß ausgereift ist und eine Arthrodesse durchgeführt werden kann. Durch seitliche Bandfixierung im Apparat sollte eine übermäßige Varus- oder Valgusstellung korrigiert werden. Fußdeformitäten sind nach operativer Versorgung durch entsprechendes orthopädisches Schuhwerk, welches gut gepolstert aber doch fixierend sein sollte, zu versorgen (MENELAUS (157), FULFORD (81)). Kinder mit Meningomyelozele neigen aufgrund ihrer relativen Immobilität bei normaler Ernährung zu Adipositas (HAYES-ALLEN (93,94)). Den Eltern sollte deshalb klargemacht werden, daß ihren Kindern alle überflüssigen Pfunde auf dem Weg zum selbständigen Gehen hinderlich sein werden und reduzierte Kost keine Benachteiligung, sondern eine Notwendigkeit ist.

#### d. Die zeitliche Einteilung der Meningomyelozelen-Therapie

Es tauchen generelle Fragen auf, welche sich auf die Therapie und ihren Zeitpunkt im Leben des Meningomyelozelen-Kindes beziehen. In welchem Alter ist welche Fehlstellung zu korri-

gieren? Wie lange hat es Sinn, weichteilig zu operieren? Und viele Fragen mehr. Für die Frühoperation treten SHARRARD und MENELAUS ein.

Orthopädischer Behandlungsplan nach MENELAUS (157)):

- Geburt bis 6. Monat : Initiale Beurteilung der Muskelkraft bald nach der Geburt. Etappengipse für rigide Fußdeformitäten, gelegentlich mit Tenotomie der Achillessehne kombiniert.
6. Monat : Operation eines Plattfußes
6. - 9. Monat : Weichteilige Klumpfußoperation (diese Operation kann aus verschiedenen Gründen bis zum 2. Lebensjahr erfolgen).
9. - 18. Monat : Reduktion einer dislozierten Hüfte und Iliopsoastransfer. (Wenn es zu Beugedeformitäten oder Dislokationen kommt, muß dieser Transfer in der frühen Phase des Zeitraumes durchgeführt werden, im Allgemeinen aber im 18. Monat.)  
Quadricepssehnenverlängerung.
18. Monat bis 2. Jahr : Weichteilige Hüftkorrekturen.  
Derotations-Varisierungs-Osteotomie am Oberschenkel.  
Sehnenverlängerungen am Fuß (obwohl diese auch im späteren Leben noch notwendig werden, ist dies das ideale Operationsalter).  
Weitere fußchirurgische Eingriffe (weichteilige Entlastung).

2. - 3. Jahr : Anpassen von Apparaten.  
Stehen- und Gehenlernen.  
Selten angezeigte Osteotomien.
3. - 6. Jahr : Gehenlernen.  
Subtalare Arthrodese nach GRICE.  
Achillessehnenentransfer.
10. - 14. Jahr : Fußstabilisierung (möglichst erst im  
Alter von 14 Jahren).  
Gelenkarthrodesen am Fuß.  
Korrektur fixierter Hüft- und Knie-  
fehlstellungen durch Osteotomie.

Nach STOTZ (233) und GÖB (84) ist jedoch bei der Wahl des Operationszeitpunktes ein individueller Zeitplan einem schematischen vorzuziehen. Ein Eingriff sollte erst dann durchgeführt werden, wenn das Kind in seiner statischen und körperlichen Entwicklung einen Stand erreicht hat, der eine weitere Förderung durch die Operation auch tatsächlich ermöglicht. Beide Operationsplanungen haben ein gemeinsames Ziel: das Spina-Bifida-Kind mit oder ohne Hilfsmittel zum Stehen und Gehen zu bringen. Die orthopädischen Maßnahmen sollten bis zum Schulalter soweit abgeschlossen sein, daß entschieden werden kann, ob Schulfähigkeit besteht, ob das Kind ein Rollstuhlfahrer bleibt oder sich selbst helfen kann, und welches deshalb die geeignete Schulform ist.

Zusammenfassend sei noch einmal auf das Meningomyelozele-Kind vom Neugeborenen-Alter bis in die frühe Jugend eingegangen.

Das Neugeborene

Das Kind wird mit einer Meningomyelozele geboren. Umgehend wird es in eine Spezial-Kinderklinik verlegt, um die Zele zu verschließen (SHARRARD (208,210,220)). Der ersten Betroffenen-

heit der Eltern sollte mit Ermutigung und sachlicher Information durch den Arzt begegnet werden (D'ARCY (42)). Oft glauben Eltern, daß mit dem Verschluß des Rückendefektes der Schaden behoben sei. Man darf sie nicht in diesem Glauben lassen, ihr Kind würde völlig gesund werden. Andererseits wäre es ebenso falsch, die Zukunft des Kindes als hoffnungslos darzustellen. Eine frühe pädiatrische, neurologische und orthopädische Untersuchung ist anzustreben (LAWRENCE und TURNBULL (131), STARK (227)). Für den Orthopäden geht es darum, sich schon bald nach der Geburt über den Muskelstatus im Klaren zu sein. Ebenfalls gleich nach der Geburt sollte mit der Gipsredression rigider Fußfehlstellungen begonnen werden. Liegt dieser Fußfehlstellung eine Muskelimbalance zugrunde, so muß ab dem 6. Lebensmonat an eine Operation gedacht werden (SHARRARD und GROSFIELD (218)), Aussenrotation und Abduktion in der Hüfte kann durch Anwickeln der Beine behandelt werden.

#### Das 6 Monate alte Kind

Das Kind mit thorakaler Meningomyelozele kann in diesem Alter noch nicht sitzen und auch den Oberkörper nicht aufrecht halten. Es kann sich auch nicht rollen, da die notwendige Aktivität der unteren Extremitäten fehlt.

Das Kind mit lumbaler Lähmung ab L2 kann zwar sitzen, benötigt aber Unterstützung für die Oberkörperstabilität. Ihm ist es möglich, sich zu rollen. Im Sitzen neigt es sich stark nach vorn und tendiert so zur Kyphose. Mit zunehmender Oberkörperstabilität richtet sich das Kind mehr auf. Das Kind mit Lähmungen distal L4 hat keine Schwierigkeiten beim Sitzen.

Ab dem 6. Lebensmonat sollte mit der weichteiligen Korrektur der Gelenkfehlstellungen begonnen werden (Klumpfuß-Korrektur u.a.) .

### Das 1 Jahr alte Kind

Beim Meningomyelozele-Kind läßt sich das Ausmaß des durch Hydrocephalus angerichteten Schadens ausmachen. Sitzen ohne Unterstützung ist einem Kind mit hoher thorakaler Lähmung noch nicht möglich. Es ist vorwärts gebeugt und auf seine Arme gestützt. Daraus ergeben sich Veränderungen für die Wirbelsäule. Einer sich entwickelnden Kyphose oder Skoliose ist Einhalt zu gebieten. Ein Korsett kann zwar die Sitzfähigkeit herbeiführen, eine bestehende Kyphose oder Skoliose wird dadurch aber nicht korrigiert. Für ein Kind mit Lähmung distal L1 ist das Sitzen möglich. Hier ergeben sich Probleme aus Hüftbeugekontrakturen und reaktiven Wirbelsäulenveränderungen. Bei kräftiger Armmuskulatur kommt es zu ersten Krabbelversuchen. An den nachgezogenen Beinen können Schürfwunden an Knien und Zehen auftreten. Ein Kind mit Lähmung distal L2/L3 kann sitzen, sich drehen und krabbeln. Wenn der M. quadriceps femoris stark genug ist und die Hüftflexion nicht hindert, wird das Kind versuchen, in den Stand zu kommen. Kinder mit diesem Lähmungsbild neigen zur Hüftluxation. Eine entsprechende Diagnose sollte in diesem Alter bereits gestellt und eine Behandlung eingeleitet sein. Kinder mit Lähmung distal L4/L5 sind in der Lage, sich hinzustellen, wenn sie nicht zentral daran gehindert sind. Gerade wenn sie stehen können, muß auf die Fußstellung besonders geachtet werden. Schwache Gelenke müssen gestützt, fehlgestellte korrigiert werden. Mit kurzen, einteilig-halbseitigen Unterschenkelapparaten kann schon in diesem Alter ein instabiles Fußgelenk gehalten werden. Beginnt das Kind zu laufen, so sind zweiteilige, beidseits des Unterschenkels angebrachte Stützen zu verwenden. Für ein Kind mit Lähmung distal von L2 mit aktivem M. gastrocnemius und M. gluteus maximus sollte es - von wenigen

Schwierigkeiten (unkorrigierte Fußfehlstellung, Hydrocephalus) abgesehen - möglich sein, sich entsprechend einem gesunden Kind fortzubewegen.

Das 18 Monate alte Kind

Das hoch-thorakal gelähmte Kind ist in seinen Arm- und Oberkörpermuskeln nun so kräftig, daß es sich auf einem Rollbrett oder einem kleinen Rollstuhl vorwärts bewegen kann. Kinder mit Lähmung distal Th12 besitzen eine größere Sitzbalance und haben somit eine geringere Kyphoseneigung. Nichtsdestotrotz stellen für sie die Wirbelsäulendeformitäten das größte orthopädische Problem dar (DRENNAN (52)).

Die Hyperlordosierung steht bei Kindern mit Lähmung distal L1 im Vordergrund. Dadurch stabilisieren sie ihren Oberkörper und sitzen aufrecht. Soweit weichteilige Korrekturen ausgeführt sind, sollten nun Kinder mit tiefer thorakaler und hoher lumbaler Lähmung krankengymnastisch ans Stehen gewöhnt werden. Dies mindert die im Sitzen geförderte Hüftluxation und fördert die Ausreifung von Hüftkopf und Acetabulum (MENELAUS (157)). Wenn eine Lähmung distal L3/L4 vorliegt und der M. quadriceps femoris Knie- und Hüftbewegung gut regelt, ist dem Kind das Gehen möglich. Es benötigt dazu kurze Unterschenkelapparate.

Das Kind mit Lähmung distal S1/S2 sollte in diesem Alter bereits gehen können.

Operative Maßnahmen dieses Zeitabschnittes sind nach SHARRARD einerseits Muskelimbalkorrekturen durch Sehnentransposition an Knie und Hüfte, wie andererseits weichteilige Rezidivkorrekturen (SHARRARD (217)). Ossär-operativ wird mit Derotations-Varisierungs-Osteotomien begonnen.

### Das 2 Jahre alte Kind

Das Kind mit hoher thorakaler Lähmung bewegt sich in seinem Rollstuhl unabhängig. Ist es durch Physiotherapie genung gekräftigt, kann an eine Apparateversorgung gedacht werden. Jedoch können zu schwere Apparate eher vom Gehen abhalten als es fördern. Für Kinder mit tiefer thorakaler Lähmung gilt dies ebenso.

Das Kind mit Lähmung distal L3 sollte stehen können. Beugekontrakturen der Hüfte sowie Hüftkopffehlstellungen sind zu behandeln. Den Drang nach Bewegung kann man durch Apparateversorgung unterstützen, doch gilt es auch hier, das Kind nicht zu überfordern. Das Gehen erfordert sehr viel krankengymnastisches Üben und so muß das Stehen im Apparat mit allerlei Spielen verbunden werden, damit es dem Kind nicht langweilig wird. Ein weiteres Problem stellt die Versorgung mit Stockstützen dar. Meist sind die Kinder noch zu jung, um mit ihnen koordiniert umzugehen. Erst wenn dieser Umgang klappt, kann das apparateversorgte Kind unabhängig gehen.

Kinder mit Lähmung distal L5 können meist mit 2 Jahren gehen. Beim Stand auf einem Bein haben sie oft Schwierigkeiten.

### Das 3 Jahre alte Kind

Für das Kind mit hoher thorakaler Lähmung hat sich die orthopädische Situation nicht verändert.

Kinder mit hoher lumbaler Lähmung sollten nicht gegen ihren Willen zum Gehen und in Apparate gedrängt werden. Jedoch darf das krankengymnastische Bemühen nicht nachlassen, sie auf diese Situation vorzubereiten.

Ein Iliopsoastransfer bei einem Kind mit Lähmung distal L3/L4 kann unternommen werden.

Kinder mit Schwäche der Hüftabduktoren zeigen beim Gehen das TRENDLENBURG'sche Zeichen. Ansonsten könnten sie ohne Stockstützen mit geschienten Unterschenkeln gehen.

#### Das 4 Jahre alte Kind

Beim behinderten Kind werden nun vorhandene intellektuelle Defizite erkennbar.

Das Kind mit hoher thorakaler Lähmung sollte fähig sein, vom Rollstuhl ins Bett oder auf einen Stuhl zu gelangen. Die Korrektur einer Wirbelsäulenfehlstellung kann ins Auge gefaßt werden (LOWE und MENELAUS (141)).

Bei Kindern mit Lähmung distal L1 könnte jetzt ein intensives Gehtraining aufgenommen werden. An Stockstützen wird der Durchschwunggang erlernt. Das am meisten benutzte Fortbewegungsgerät bleibt aber der Rollstuhl.

Das Kind mit Lähmung distal L2/L3 sollte an Stockstützen oder im Gehwagen gehen können. Nach RALIS (186) sollte jetzt eine Iliopsoastransposition durchgeführt werden, will man nicht funktionslose Bindegewebsstränge an Stelle einer aktiven Sehne vorfinden .

Kinder mit tiefer lumbaler oder sakraler Lähmung sollten nicht länger einen Rollstuhl benutzen, sondern sich unabhängig bewegen. Bis zu Beginn der Schulzeit sollten alle weichteilig-operativen Korrekturmaßnahmen abgeschlossen sein (BAUMANN (11)).

#### Das 6 Jahre alte Kind

Das Kind mit thorakaler Lähmung bedarf weiter eines Bewegungstrainings. Es ist aber kräftig genug, nun an Stockstützen in einem hohen Apparat den Durchschwunggang zu lernen.

Schwimmübungen können zur Steigerung der Muskelkraft durchgeführt werden. Die zunehmenden geistigen Fähigkeiten bieten vielfältige Beschäftigungsmöglichkeiten. Im Umgang mit

anderen Kindern lernt das Meningomyelozele-Kind, sich zu behaupten und seine eigene Persönlichkeit zu entwickeln (KOLIN (120)).

#### Die frühe Jugend

Neben dem Wunsch nach größerer Unabhängigkeit entwickeln sich in diesem Alter erste sexuelle Interessen (DORNER (49)). Der behinderte Jugendliche findet aber nur schwer Zugang zum anderen Geschlecht. Dies erzeugt zusätzliche Frustrationen. Er sollte durch gezielte Aufklärung auf diese Zeit vorbereitet werden (COWIE (37), TÜNTE (243), EVANS (70)).

Operativ sollten in der Zeit zwischen dem 6. und dem 12. Lebensjahr nur noch rezidivierende oder seit kurzem sich entwickelnde Fehlstellungen behandelt werden. Nach dem 12. Lebensjahr werden abschließende, meist knöcherne, Operationen durchgeführt, um Deformitäten der Wirbelsäule zu korrigieren oder Gelenke am Fuß zu stabilisieren (SHARRARD (217)).

Am Schluß dieses Abschnittes sei nochmals darauf hingewiesen, daß obige Einteilung nur ein Schema darstellt. Zu berücksichtigen ist jedoch die individuelle Krankengeschichte jedes Patienten.

### III. Multimorbidität des Meningomyelozele-Kindes

#### I (a) Urologische Probleme

Nachdem Kinder mit Meningomyelozele die ersten Probleme wie Meningitis und Hydrozephalus überwunden haben, tritt neben der orthopädischen die urologische Seite in den Vordergrund der Behandlung. Schwierigkeiten bereiten hier, wie auch auf orthopädischem Gebiet, die unterschiedlichen Lähmungshöhen und Lähmungsformen. Im Gegensatz zu einer kompletten Querschnittsläsion besteht bei der neurogenen Blasenentleerungsstörung

infolge angeborener Myelodysplasie keine direkte Beziehung zwischen Lokalisation und Ausdehnung der Rückenmarksschädigung sowie Art und Schwere der neurogenen Entleerungsstörung (ECKSTEIN (60)). Ziel der Behandlung ist - wie auch auf orthopädischem Gebiet - das Erreichen einer vorher nicht gegebenen Funktion, also eher eine Habilitation von Funktionen als eine Rehabilitation.

Probleme der Diagnostik treten dadurch auf, daß sich die funktionellen Verhältnisse von Blase, Blasen Ausgang und Harnröhre ändern, meist verschlechtern (JONES (115), JACKSON (109)). Durch ein frühzeitiges i.v. Urogramm lassen sich Obstruktionszeichen des oberen Harntraktes feststellen (bedingt durch einen Spasmus des Sphinkter externus) (ERICSSON (67)). Sind diese beseitigt, muß durch laufende Kontrollen und den Einsatz von Antibiotika einem immer drohenden Harnwegsinfekt vorgebeugt werden (BAILEY (9), COOPER (34), HELLSTRÖM (95), SEIFERTH (205)).

Fast alle Kinder mit Meningomyelozele, die urininkontinent sind, weisen auch eine anale Inkontinenz auf. Es besteht jedoch keine operative Behandlungsindikation. Die Therapie besteht einzig in stuhlregulierenden Maßnahmen (STARK (229)).

#### 1 (b) Neurologische Betreuung

Dem Neurologen stellen sich beim Spina-Bifida-Kind in der Hauptsache diagnostische Aufgaben. So gibt er durch Myographie erhobene Befunde über Ausfall bestimmter Muskelpartien dem Orthopäden als Arbeitsgrundlage in die Hand (HOPPENFELD (103), SUGAR (235)).

#### 1 (c) Neurochirurgische Betreuung

Nach dem operativen Verschluß der Meningomyelozele innerhalb der ersten 24 Lebensstunden (SHARRARD (212)), liegt es weiter im Aufgabenbereich des neurochirurgisch tätigen Kinderchirur-

gen, möglichst frühzeitig einen entstehenden Hydrozephalus zu erkennen und zu behandeln. Objektive Befunde dafür ergeben sich aus erhöhtem Liquordruck (durch Augenspiegelung und Anamnese zu bestätigen), Zunahme des Kopfumfanges (über die 97. Perzentile), Computertomographie bzw. Echoenzephalographie (Ventrikelvergrößerung) und Sonographie (BABCOCK (6), CAMPBELL (23)). Daraus ergibt sich die Indikation zur liquorableitenden Ventiloperation (NULSEN und SPITZ (175), PUDENZ u.a. (184), REGENBRECHT (191), RICKHAM (194), ZACHARY (256)). Dieses Ventil ist über die Jahre hinweg zu kontrollieren, da das ableitende System im Wachstum zu kurz wird und sich dadurch schon ohne thrombosierende Ableitungsstauungen die Notwendigkeit für Rezidivoperationen ergibt.

## 2 Einteilung nach Behinderungsgraden

Die Bestimmung der Lähmungshöhe ist bei der Aufstellung des orthopädischen Behandlungsplanes von größter Wichtigkeit. Sie läßt einen Schluß über den Grad der Behinderung zu. Hierzu sei auf die Einteilung nach HOFFER (99) hingewiesen.

### Einteilung der Gehfähigkeit nach Hoffer

|                           |                                                                                                    |
|---------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|
| COMMUNITY AMBULATORS      | Patient ist ausserhalb des Hauses gehfähig, sei es mit Stöcken und/oder mit Apparaten              |
| HOUSE-HOLD AMBULATORS     | Patient ist innerhalb des Hauses gehfähig, sei es mit Stöcken und/oder mit Apparaten               |
| NON-FUNCTIONAL AMBULATORS | Für diese Patienten bedeutet das Gehen eine Therapiesitzung                                        |
| NON AMBULATORS            | Patient ist an den Rollstuhl gebunden. Er kann sich höchstens alleine von diesem ins Bett begeben. |

Eine pauschale Zuteilung aller Kinder mit Schädigung im Thorakalbereich zur Gruppe der "NON AMBULATORS", einer Gruppe also, deren Patienten an den Rollstuhl gefesselt sind und sich bestenfalls alleine von diesem ins Bett begeben können, ist heute nicht aufrecht zu erhalten. Bei entsprechender Apparateversorgung (mit Beckenteil) und gutem Training sollen die meisten Kinder in der Lage sein, sich z.B. mittels Durchschwunggang selbständig fortzubewegen. Somit können bei konsequenter Versorgung thorakalgeschädigte Kinder heute durchaus in der Gruppe der "NON-FUNCTIONAL AMBULATORS", wenn nicht in Ausnahmefällen gar in der Gruppe der "HOUSE-HOLD AMBULATORS" angesiedelt werden. Jedoch sollte man sich dagegen verwahren, ein trotz aller Bemühungen nicht mobilisierbares Kind um jeden Preis zum Gehen zu bringen. Ein Rollstuhl wäre hier angebracht (FEIWELL (74)). Dagegen sind alle Kinder mit sakraler Meningomyelozele gehfähig und dürften nur selten unter die Gruppe der "HOUSE-HOLD AMBULATORS" fallen, da sie bei ausreichender Fußkorrektur ohne Apparate oder Stockstützen gehfähig sind.

Bei all diesen Fällen ist zu beachten, daß hier eine Einteilung der Patienten nach neurologischer Lähmungshöhe erfolgt, unabhängig davon, daß das Gesamtbild der Behinderung häufig differenziert ist (DAWSON (43)). So spielen das Alter wie auch die Intelligenz des Kindes eine große Rolle, da von beiden Faktoren die Lernfähigkeit und die nötige Kraft für den Umgang mit den Apparaten abhängt. Intelligenz kann durch einen unterversorgten Hydrozephalus behindert sein (BURGESS (21)), ebenso wie Kraft durch mangelnde krankengymnastische Beübung fehlen kann. Muß ein Kind wegen dauernder urologischer Beschwerden stationär behandelt werden, so ist dieses Kind or-

thopädisch nicht ausreichend zu versorgen (COOPER (37)). Mehrfach verschobene operativ-orthopädische Korrekturen wegen plötzlichem Harnwegsinfekt oder Ventilverschluß verzögern die Behandlung auf dem Weg zum selbständig gehenden Kind. Somit wird klar, daß jede Klassifikation des Meningomyelozele-Kindes nur Ausschnitte aus dem Bild des Patienten erfassen kann. Jedes Kind hat seinen eigenen, ihm angemessenen Krankheitsverlauf (MURDOCH (165)). Eine Einteilung in Behinderungsgrade darf daher nicht mißverstanden werden als Soll-Wert, dem entsprechend ein Gelähmter gehfähig zu machen ist, sondern als Richtwert, zu dem der Behinderte unter Berücksichtigung seiner persönlichen Krankheitsgeschichte gebracht werden kann.

### 3 Psychologische Problematik

Zunächst beschäftigt sich der Psychologe mit dem Spina-Bifida-Kind in der Beurteilung von dessen Intelligenz (FORREST (76)). Diese ist in starkem Maße abhängig von der frühzeitigen Behandlung des Hydrozephalus sowie einer Vermeidung von Ventrikulitiden und Meningitiden (BADELL-RIBERA (7), EMERY (65)). Mit zunehmender Integration des Meningomyelozele-Kindes in Schule und Gesellschaft wird der Aufgabenbereich für den Psychologen erweitert. Beim Meningomyelozele-Kind wirken behinderungsbedingte Schwierigkeiten mit erzieherischen und umweltabhängigen Faktoren zusammen (HUNT (106)). Geringe Konzentration und Belastungsfähigkeit sind nur zum Teil der Behinderung zuzuschreiben. Zum Teil resultieren sie auch aus dem Behinderten-Gefühl, welches ihm von den Mitmenschen bewußt oder unbewußt gegeben wird.

Die Freizeitbeschäftigung eines sich selbst überlassenen Meningomyelozele-Kindes ist auf passive Tätigkeiten beschränkt.

Das Zusehen überwiegt das eigene Tun. Die tote Welt des Fernsehens läßt eine lebendige Beziehung zu Mensch und Umwelt verkümmern. Man ergibt sich in passive Teilnahme (ECKSTEIN (61)). Das sinnerfüllte Spiel fehlt, meist aus Mangel an interessierten Mitspielern. Oft hat das Meningomyelozele-Kind keine gleichaltrigen, allzuoft leider überhaupt keine Freunde. Zudem ist es in leistungsorientierten Bereichen wie der Schule überfordert, nicht zuletzt wegen der Länge der Unterrichtseinheiten und der damit verbundenen zeitlichen Aufmerksamkeitsleistung. Es fehlt dem Kind häufig an räumlichem Vorstellungsvermögen, was zu Schulschwierigkeiten in handwerklichen und naturwissenschaftlichen Fächern führen kann (STEPHEN (230)). Es erscheint wichtig, die behinderungsbedingten Leistungsgrenzen anzuerkennen. Dies muß auch den Lehrern bewußt sein. Sie sollten auf das Behindertenbild der Klassenkameraden einwirken und dadurch Abneigung zur Einsicht wenden. Über den schulischen Bereich hinaus ist es für das Meningomyelozele-Kind wichtig, Anregungen zu erhalten, die es ihm ermöglichen, sich freudig und aufgeschlossen der Umwelt zuzuwenden. Dies ließe sich durch gemeinsames Spielen von Eltern und Kind, Naturbeobachtungen etc. bewerkstelligen. Die Eltern sollten Beziehungen schaffen zum wirklichen Leben: gemeinsam etwas unternehmen, Nachbarskinder einladen, Kinder unter sich sein lassen. In spielerischer Form und entspannter Atmosphäre ließen sich Merkfähigkeit und Ausdauer steigern (WEGENER (252)). Es ist an uns allen, die Ablehnung von Behinderten in der Gesellschaft durch Einsicht und Mitfühlen abzulösen und dadurch auch das Meningomyelozele-Kind sowie auch seine Eltern aus der Isolation zu holen (DORNER (49)).

Durch die große Anzahl der oft langandauernden Klinikaufenthalte wird das Spina-Bifida-Kind den Bezugspersonen und der vertrauten Umgebung entzogen. Da diese Aufenthalte in prägende

Phasen der kindlichen Entwicklung fallen, sollte ihr Einfluß auf die Psyche des Patienten und auf seine spätere subjektive Erlebniswelt und sein Verhalten nicht unterschätzt werden (TEW (239)).

#### 4. Soziologische Faktoren

Mit zunehmendem Alter des Meningomyelozele-Kindes kommt auf die Eltern die Frage zu, welche Schulform für ihr Kind zweckmäßig und praktikabel ist. Viele Grunderfahrungen können nicht als selbstverständlich vorhanden vorausgesetzt werden. Auch ist das behinderte Kind auf fremde Hilfe und besondere Einrichtungen (z.B. Aufzug, Behindertentoilette) angewiesen. Während man früher diese Kinder in entsprechenden Körperbehinderten-Schulen in Form von Tages- bzw. Heimschulen zusammenführte, besteht heute mehr die Tendenz, das körperbehinderte Kind in eine Normalschule mit gesunden Kindern zu integrieren. Man versucht so, die Isolierung der Sonderschule aufzuheben. Es bleibt allerdings zu bedenken, daß für jedes Kind die Frage nach der geeigneten Schulform individuell zu stellen ist (POMPINO, STOTZ, KALBHENN (183), HUNT (105), STOTZ (234)). So kann ein Kind, das die Situation in der Normalschule als überfordernd erlebt, sich in der Sonderschule durchaus wohlfühlen und von Erfolgserlebnissen profitieren, die ihm in der Normalschule versagt bleiben. Verständnisvolle Betreuung von Seiten des Lehrpersonals sowie Verständnis der Mitschüler ist nötig, um die urininkontinenten Meningomyelozele-Kinder nicht für ihr Leiden zu verurteilen. Vielmehr sollte es diesen Kindern möglich sein, die notwendigen Pausen zu erhalten, um entsprechend ihrer Trockenperioden zum Beispiel alle zwei Stunden die Toilette aufzusuchen (LAURENCE (126)).

Mit Beendigung der Schulausbildung ist es Aufgabe sowohl des Arztes wie auch des Sozialhelfers, den Patienten wenn möglich

an einen Beruf heranzuführen (EVANS (69)). Sehr früh bekommen Eltern von ihrer Umgebung zu spüren, daß sie ein behindertes Kind haben. Die Reaktion der Öffentlichkeit reicht von unangenehmer distanzlos-belästigender Neugier bis zum unsicheren Ausweichen und der hilflosen Verlegenheit (HEWETT (96), TEW (238)). Es wird angenommen, daß Nichtbehinderte Behinderten deshalb ausweichen, weil die Behinderung die Integrität des Nichtbehinderten in Frage stellt (PARSCH und SCHULITZ (181)). In wieweit es möglich wäre, durch publizistische Aufklärung ablehnende Haltungen zu ändern, ist fraglich. In eine auf Leistung ausgerichtete Welt paßt der Behinderte nicht, wirft Fragen über Leistungsnormen auf und verunsichert den nach Erfolg Strebenden. Mit einer Spende losgekauft, und Zeitungsausschnitte übersättigt übergehend, entfernt sich der "Normale" schnell wieder von diesem unangenehmen Thema. Was von der Öffentlichkeitsarbeit bleibt, ist das Interesse derer, die sich auch schon vorher mit diesem Thema beschäftigt haben. Die Reduzierung der sozialen Distanz zu Behinderten und der vermehrte Umgang mit ihnen, kann nur funktionieren, wenn er auf freiwilliger und einsichtiger Basis stattfindet. Ein vom Staat verordnetes "Jahr der Behinderten" kann nicht zu mehr Freiwilligkeit, sondern eher zum betroffenen Rückzug führen.

Erwähnt seien noch Untersuchungen, die gezeigt haben, daß die Abneigung des gesunden Menschen gegen andersartige, weil behinderte Menschen, nicht angeboren, sondern via Lernprozess anerzogen ist. Kleine Kinder registrieren durchaus körperliche Andersartigkeit, stufen diese aber nicht bewertend ein (PARSCH und SCHULITZ (181)). Daraus ist abzuleiten, daß eine veränderte Einstellung dem behinderten Kind gegenüber nur über Erziehungsprozesse vollziehbar ist.

Wird ein gliedmaßenfehlgebildetes Kind aufgefordert, einen Mann, eine Frau oder ein Kind zu zeichnen, so kommt es eher selten (nur in ca. 10 Prozent der Fälle) vor, daß bei der gezeichneten Person ebenfalls Anzeichen von Behinderung erscheinen (BAGUTTI (8)).

Zwischen der Erwartungshaltung von Eltern und Umwelt und den sozialen Normvorstellungen formt sich das Selbstbild des Kindes. Korrigierend wird es immer wieder neu den herangetragenen Erwartungen angepaßt. Nach WEGENER (252) steht bis zum Vorschulalter der " eigene Schaden noch nicht im Blickpunkt des Bewußtseins ". Das Anderssein führt dann im Grundschulalter zu ersten Krisen. In der beginnenden Pubertät, in der das "Wertbild seines Selbstes" noch hauptsächlich im Spiegel des Urteils seiner Mitwelt entsteht, erlebt der Heranwachsende seine Behinderung überdeutlich. Mit zunehmendem Alter kommt es auch zu einer Wahrnehmung und Bewertung auf rationaler Ebene.

Eine Distanzierung vom Körperlichen ist zunächst für das Meningomyelozele-Kind nur schwer möglich, da es aufgrund seiner Behinderung und seinem mangelnden Bewegungs- und Erlebnisfreiraum körperzentriert ist. Durch das Interesse der Eltern, der Ärzte und Krankengymnastinnen etc. wird die Erlebniswelt des eigenen Körpers vorrangig (POMPINO (183)). Es bleibt zu untersuchen, ob diese vermehrte Fixierung auf den eigenen Körper zu hypochondrischen Neigungen führt oder im anderen Fall zu einem Rückzug auf die Körperlichkeit bei hinzukommender Frustrationserfahrung.

Nur eine von vier Familien mit einem Meningomyelozele-Kind scheint keine familiären Probleme zu haben (TEW (240)). Die Scheidungsrate in den betroffenen Familien ist doppelt so hoch wie im nationalen Durchschnitt und eheliche Beziehungen wurden im Verlauf der Jahre deutlich schlechter. Die Ergebnisse dieser

Studie von TEW bestätigen, daß oftmals eine Familie mit einem behinderten Kind auch eine behinderte Familie ist (MARTIN (144)). Dagegen ist in einer von DORNER (48,49) untersuchten Gruppe von 37 Familien mit Spina-Bifida-Kindern die eheliche Beziehung nicht häufiger zerbrochen als im allgemeinen Bevölkerungsdurchschnitt. Jedoch stellt auch er fest, daß bei der Mehrzahl der Familien das psychische und soziale Leben mehr oder minder zerüttet ist. Mehr als die Hälfte der Mütter klagen über psychische Störungen in Form von Depressionen (HARE (90)). Eine uneingestandene Ablehnung des Kindes hat zumeist eine repressive Erziehung zur Folge, wobei die Erziehungsmethoden von übermäßiger Verwöhnung bis zu unangemessener Härte reichen. Unsicherheit der Eltern und die dadurch schwankende Erziehungshaltung verunsichern das Kind, das so keine stabilisierte Orientierung gewinnen kann und statt zu mehr Selbständigkeit in ein größeres Abhängigkeitsverhältnis gelangt.

Dem Bedürfnis nach Aussprache und Verständnis der Eltern kommen Selbsthilfegruppen - gebildet von Eltern mit Spina-Bifida-Kindern - entgegen. Diese haben eine wesentliche Entlastungsfunktion für die Eltern, zeigen ihnen, daß sie mit ihren Problemen nicht allein sind, und helfen ihnen, ihre Schwierigkeiten objektiver zu sehen (LORBER (140)).

### C. Eigene Untersuchungen

Die nachfolgenden Angaben, die zum Patientengut gemacht werden, beziehen sich auf Kinder, die bei Geburt eine Meningomyelozele aufwiesen.

#### 1. Methodik und Untersuchungsgut

In der Zeit von 1981 bis 1983 wurden an der Orthopädischen Poliklinik in München Nachuntersuchungen über das eigene Krankengut der Meningomyelozele-Kinder angestellt. Es handelt sich dabei vorrangig um gemeinsam mit der Universitäts-Kinderklinik betreute Patienten. Sofern möglich wurden die Kinder einbestellt und ihr Befund kontrolliert. Teilweise war dies nicht möglich, da die Eltern inzwischen unbekannt verzogen waren, den Arzt gewechselt hatten oder das Kind verstorben war. In diesen Fällen mußten wir allein aufgrund des Krankenblattes zuordnen. Aus der Multimorbidität des Spina-Bifida-Kindes ergibt sich für jeden behandelnden Arzt das Problem, von e i g e n e m Patientengut zu sprechen. Neben vielen konsiliarisch kurzzeitig betreuten Patienten waren in der Zeit von 1960 bis 1981 achtzig Spina-Bifida-Kinder in regelmäßiger Behandlung, in den Jahren davor acht. Diese achtundachtzig Patienten wurden entsprechend ihrer neurologischen Lähmungshöhe auf Wirbelsäulen-, Hüft-, Knie- und Fußfehlformen hin untersucht. Die Indikation für weichteilige und knöcherne Operationen werden dargestellt und die Behandlungsergebnisse aufgeführt. Die Altersverteilung der 88 MMC-Patienten zeigt die erste Tabelle.

Somit waren vor 1960 acht, zwischen 1960 und 1970 fünfundvierzig und von 1971 bis 1981 fünfunddreissig Patienten in unserer Behandlung.

| 1938                                         | 1945 | 1954 | 1955                                         | 1957 |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
|----------------------------------------------|------|------|----------------------------------------------|------|---|----------------------------------------------|---|---|----------------------------------------------|---|---|----------------------------------------------|---|---|
| <table><tr><td>1</td><td>/</td></tr></table> | 1    | /    | <table><tr><td>1</td><td>/</td></tr></table> | 1    | / | <table><tr><td>1</td><td>1</td></tr></table> | 1 | 1 | <table><tr><td>/</td><td>1</td></tr></table> | / | 1 | <table><tr><td>1</td><td>/</td></tr></table> | 1 | / |
| 1                                            | /    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 1                                            | /    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 1                                            | 1    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| /                                            | 1    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 1                                            | /    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 1959                                         | 1961 | 1962 | 1963                                         | 1964 |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| <table><tr><td>1</td><td>1</td></tr></table> | 1    | 1    | <table><tr><td>1</td><td>/</td></tr></table> | 1    | / | <table><tr><td>/</td><td>1</td></tr></table> | / | 1 | <table><tr><td>/</td><td>2</td></tr></table> | / | 2 | <table><tr><td>/</td><td>1</td></tr></table> | / | 1 |
| 1                                            | 1    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 1                                            | /    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| /                                            | 1    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| /                                            | 2    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| /                                            | 1    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 1965                                         | 1966 | 1967 | 1968                                         | 1969 |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| <table><tr><td>2</td><td>2</td></tr></table> | 2    | 2    | <table><tr><td>3</td><td>4</td></tr></table> | 3    | 4 | <table><tr><td>2</td><td>3</td></tr></table> | 2 | 3 | <table><tr><td>4</td><td>4</td></tr></table> | 4 | 4 | <table><tr><td>6</td><td>1</td></tr></table> | 6 | 1 |
| 2                                            | 2    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 3                                            | 4    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 2                                            | 3    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 4                                            | 4    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 6                                            | 1    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 1970                                         | 1971 | 1972 | 1973                                         | 1974 |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| <table><tr><td>4</td><td>5</td></tr></table> | 4    | 5    | <table><tr><td>3</td><td>3</td></tr></table> | 3    | 3 | <table><tr><td>2</td><td>2</td></tr></table> | 2 | 2 | <table><tr><td>1</td><td>3</td></tr></table> | 1 | 3 | <table><tr><td>1</td><td>1</td></tr></table> | 1 | 1 |
| 4                                            | 5    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 3                                            | 3    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 2                                            | 2    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 1                                            | 3    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 1                                            | 1    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 1975                                         | 1976 | 1977 | 1978                                         | 1979 |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| <table><tr><td>1</td><td>4</td></tr></table> | 1    | 4    | <table><tr><td>3</td><td>/</td></tr></table> | 3    | / | <table><tr><td>/</td><td>2</td></tr></table> | / | 2 | <table><tr><td>4</td><td>/</td></tr></table> | 4 | / | <table><tr><td>/</td><td>1</td></tr></table> | / | 1 |
| 1                                            | 4    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 3                                            | /    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| /                                            | 2    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 4                                            | /    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| /                                            | 1    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| 1980                                         | 1981 | Jahr |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| <table><tr><td>1</td><td>1</td></tr></table> | 1    | 1    | <table><tr><td>/</td><td>2</td></tr></table> | /    | 2 | <table><tr><td>w</td><td>m</td></tr></table> |   |   | w                                            | m |   |                                              |   |   |
| 1                                            | 1    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| /                                            | 2    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| w                                            | m    |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |
| Fali-zahl                                    |      |      |                                              |      |   |                                              |   |   |                                              |   |   |                                              |   |   |

Tab. 1: Die Altersverteilung der 88 MMC-Patienten im eigenen Krankengut

Diese 88 Patienten werden anschließend in alphabetischer Reihenfolge einzeln genannt.

Tabelle :

Patientenaufschlüsselung

|     | Initialen | Geschlecht | Geburtsdatum |
|-----|-----------|------------|--------------|
| 1.  | A.W.      | m          | 06.01.1955   |
| 2.  | A.C.      | w          | 06.04.1969   |
| 3.  | B.K.      | w          | 30.09.1945   |
| 4.  | B.P.      | m          | 31.05.1966   |
| 5.  | B.A.      | m          | 12.03.1977   |
| 6.  | B.H.      | w          | 28.10.1969   |
| 7.  | B.T.      | m          | 30.08.1972   |
| 8.  | D.L.      | w          | 29.05.1938   |
| 9.  | D.E.      | w          | 15.01.1961   |
| 10. | D.I.      | m          | 16.08.1965   |
| 11. | D.T.      | w          | 24.02.1967   |
| 12. | E.M.      | w          | 08.11.1972   |
| 13. | E.C.      | w          | 23.04.1965   |
| 14. | E.F.      | w          | 19.10.1978   |
| 15. | E.A.      | w          | 02.06.1959   |
| 16. | F.B.      | w          | 12.02.1976   |
| 17. | F.A.      | w          | 28.10.1968   |
| 18. | F.J-C.    | m          | 06.01.1959   |
| 19. | G.C.      | w          | 08.01.1973   |
| 20. | G.P.      | w          | 25.10.1968   |
| 21. | G.D.      | w          | 26.05.1976   |
| 22. | G.S.      | m          | 12.03.1970   |
| 23. | G.E.      | w          | 21.10.1966   |
| 24. | G.A.      | m          | 13.11.1973   |
| 25. | G.S.      | w          | 03.02.1976   |
| 26. | G.A.      | w          | 18.04.1978   |
| 27. | G.R.      | m          | 26.03.1965   |
| 28. | H.M.      | m          | 20.09.1962   |
| 29. | H.H.      | w          | 08.04.1970   |
| 30. | H.T.      | m          | 22.05.1968   |
| 31. | H.B.      | w          | 31.05.1957   |
| 32. | H.A.      | m          | 04.12.1975   |
| 33. | H.S.      | m          | 24.02.1981   |
| 34. | H.P.      | m          | 24.02.1967   |
| 35. | H.C.      | m          | 17.01.1969   |

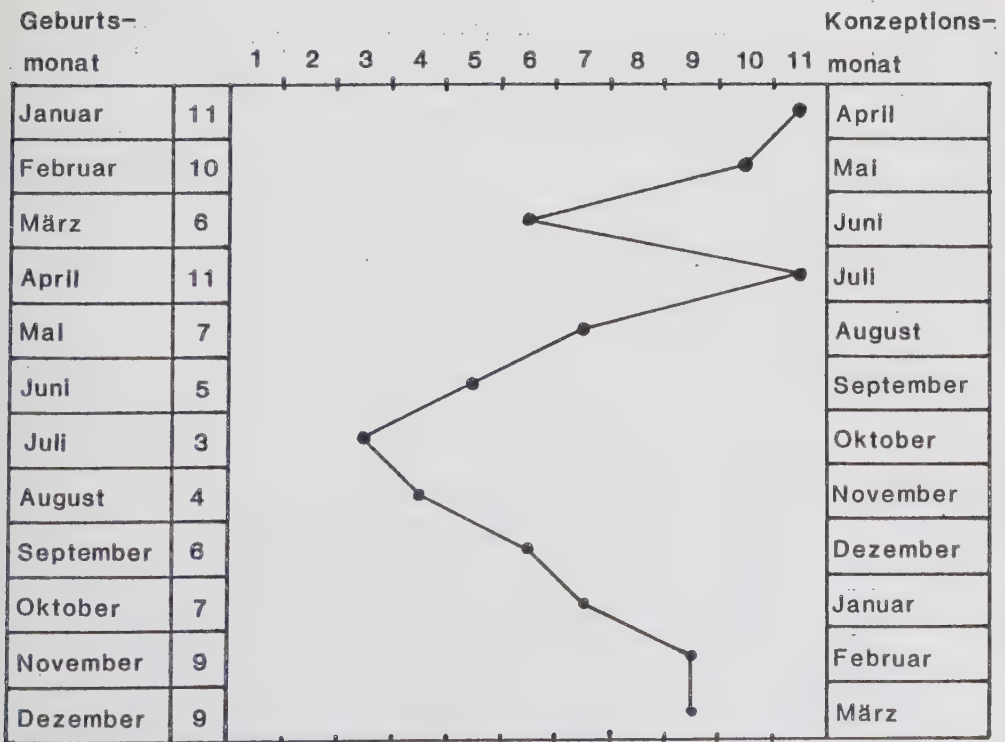
|     |      |   |            |
|-----|------|---|------------|
| 36. | H.I. | w | 08.12.1967 |
| 37. | H.S. | w | 08.09.1971 |
| 38. | I.J. | m | 08.04.1963 |
| 39. | J.A. | w | 22.12.1966 |
| 40. | J.A. | m | 22.12.1970 |
| 41. | K.M. | m | 08.08.1973 |
| 42. | K.R. | m | 18.11.1975 |
| 43. | K.T. | w | 21.08.1969 |
| 44. | K.A. | m | 10.02.1979 |
| 45. | L.M. | m | 21.11.1966 |
| 46. | L.M. | m | 22.02.1975 |
| 47. | L.B. | w | 02.12.1970 |
| 48. | L.M. | w | 01.10.1970 |
| 49. | M.E. | m | 16.06.1968 |
| 50. | M.M. | m | 15.04.1966 |
| 51. | M.B. | w | 26.07.1974 |
| 52. | M.J. | m | 11.10.1974 |
| 53. | M.J. | m | 27.01.1977 |
| 54. | N.C. | w | 17.11.1971 |
| 55. | N.B. | w | 27.12.1969 |
| 56. | O.M. | w | 11.03.1975 |
| 57. | O.M. | m | 03.04.1970 |
| 58. | P.K. | m | 05.12.1967 |
| 59. | R.G. | m | 25.05.1971 |
| 60. | R.B. | m | 10.12.1971 |
| 61. | R.A. | w | 06.06.1968 |
| 62. | R.G. | m | 07.04.1968 |
| 63. | R.R. | m | 28.02.1973 |
| 64. | S.H. | m | 12.04.1971 |
| 65. | S.M. | w | 22.09.1968 |
| 66. | S.B. | w | 02.05.1966 |
| 67. | S.L. | m | 02.05.1966 |
| 68. | S.M. | w | 13.03.1969 |
| 69. | S.P. | m | 03.01.1970 |
| 70. | S.F. | m | 11.06.1968 |
| 71. | S.N. | w | 10.07.1972 |
| 72. | S.O. | m | 27.07.1981 |
| 73. | S.L. | w | 05.09.1966 |
| 74. | S.F. | m | 16.12.1964 |
| 75. | S.K. | m | 24.11.1972 |
| 76. | S.S. | w | 08.01.1969 |

|     |      |   |            |
|-----|------|---|------------|
| 77. | S.K. | w | 16.02.1978 |
| 78. | S.J. | m | 19.04.1980 |
| 79. | S.J. | w | 30.03.1965 |
| 80. | S.C. | w | 30.01.1954 |
| 81. | V.P. | m | 20.11.1975 |
| 82. | W.H. | m | 07.01.1963 |
| 83. | W.W. | m | 20.11.1970 |
| 84. | W.R. | m | 24.11.1970 |
| 85. | W.C. | w | 14.02.1978 |
| 86. | W.W. | m | 05.09.1967 |
| 87. | W.G. | m | 19.04.1954 |
| 88. | Y.A. | w | 05.06.1980 |

## 2. Ergebnisse mit Fallbeispielen

Unsere Ergebnisse beziehen sich auf oben genannte 88 Patienten. Das Geschlechtsverhältnis liegt bei 45 männlichen zu 43 weiblichen Patienten. Somit kommen auf einen weiblichen Patienten 1,04 männliche. In der internationalen Statistik hingegen kommen auf einen männlichen Patienten 1,3 weibliche (PARSCH und SCHULITZ (181)). In unserem Krankengut befinden sich keine Zwillingsgeburten. Die Spina-Bifida-Kinder treten an allen Stellen der Geburtenfolge auf. Eine Schwangerschaftsanamnese wurde bei den Müttern der Patienten nicht durchgeführt.

Tab. 2: Monat der Geburt eines MMC-Kindes



Anm.: Bei der Angabe des Konzeptionsmonats wird eine Schwangerschaft von 9 Monaten Dauer angenommen

Die bei der Betrachtung des Geburtsmonats ( Tabelle 2 ) gefundenen Ergebnisse decken sich mit denen von SMITHELLS (223).

Bei den zur Verfügung stehenden Eltern schlüsselten wir deren Alter bei Geburt des Meningomyelozelen-Kindes auf. Die Ergebnisse sind in Tabelle 3 dargestellt.

Bei 48 Patienten ist die Blutgruppe bekannt. Sie wies bei den MMC-Kindern keinen signifikanten Unterschied zur Normalverteilung auf.

Zur Beurteilung der beim Spina-Bifida-Kind aus der Lähmung resultierenden Deformität ist die Kenntnis der Lähmungshöhe entscheidend. Wir unterteilen sie in thorakal, thorako-lumbal, lumbal, lumbo-sakral und sakral. Tabelle 4 zeigt die Lähmungshöhe der eigenen Patienten.

Unter 20      20-22      23-25      26-29      30      und darüber      Gesamt

|                                           |   |    |    |    |    |    |
|-------------------------------------------|---|----|----|----|----|----|
| Alter der Mutter<br>bei Geburt des Kindes | 4 | 12 | 15 | 18 | 12 | 61 |
| Alter des Vaters<br>bei Geburt des Kindes |   | 6  | 15 | 21 | 38 | 80 |

Tab. 3: Alter der Eltern zum Zeitpunkt der Geburt des MMC-Kindes

Tab. 4: Lähmungshöhe der eigenen Patienten (n = 88)

| Lähmungshöhe/<br>Geschlecht | Thorakal | Thorako-<br>lumbal | Lumbal | Lumbo-<br>sakral | Sakral | Gesamt |
|-----------------------------|----------|--------------------|--------|------------------|--------|--------|
| ♀                           | 4        | 2                  | 24     | 7                | 5      | 42     |
| ♂                           | 5        | 5                  | 21     | 7                | 8      | 46     |
| Summe                       | 9        | 7                  | 45     | 14               | 13     | 88     |

ORTHOP. LMU MÜNCHEN

Ebenso wie die Lähmungshöhe beeinflusst ein vorhandener Hydrozephalus die Prognose. Von unseren 88 Patienten weisen 66 einen Hydrozephalus auf. Ob der Hydrozephalus bei einem weiblichen oder männlichen Patienten auftrat, und ob eine Ventilversorgung notwendig wurde, geht aus Tabelle 5 hervor.

An zehn Patienten sei aufgezeigt, daß bei intensiver orthopädischer Versorgung längere klinische Aufenthalte nötig werden können. In Tabelle 6 wird die Anzahl der Krankenhausaufenthalte, die Gesamtdauer der Aufenthalte und die sich daraus ergebende durchschnittliche Aufenthaltsdauer während zweier Jahre gezeigt.

| Lähmungshöhe                 | Thorakal | Thorako-<br>lumbal | Lumbal | Lumbo-<br>sakral | Sakral | Gesamt | Patienten mit<br>Hydrozephalus | Patienten ohne<br>Hydrozephalus |
|------------------------------|----------|--------------------|--------|------------------|--------|--------|--------------------------------|---------------------------------|
| weibl.<br>Hydrozephalus      | 3        | 2                  | 16     | 7                |        | 28     | 28                             |                                 |
| weibl.<br>ventilversorgt     | 3        | 2                  | 12     | 6                |        | 23     |                                |                                 |
| weibl.<br>kein Hydrozephalus | 1        |                    | 8      |                  | 5      | 14     |                                | 14                              |
| männl.<br>Hydrozephalus      | 4        | 5                  | 18     | 5                | 6      | 38     | 38                             |                                 |
| männl.<br>ventilversorgt     | 4        | 5                  | 15     | 5                | 6      | 35     |                                |                                 |
| männl.<br>kein Hydrozephalus | 1        |                    | 3      | 2                | 2      | 8      |                                | 8                               |
| Gesamt                       |          |                    |        |                  |        |        | 66                             | 22                              |

Tab. 5: Die Hydrozephalushäufigkeit bezogen auf die Lähmungshöhe

Tab. 6: Krankenhausaufenthalte von Spina-Bifida-Kindern

Anm.: Stationäre Klinikaufenthalte während zweier Jahre intensiver orthopädischer Versorgung an 10 Beispielen

| Geschlecht | Lähmungshöhe | Anzahl der Aufenthalte | Gesamtdauer der Aufenthalte | Durchschnitt der Aufenthaltsdauer |
|------------|--------------|------------------------|-----------------------------|-----------------------------------|
| weibl.     | Thorakal     | 6                      | 103 T.                      | 17 T.                             |
| männl.     | Thorakal     | 4                      | 89 T.                       | 22 T.                             |
| weibl.     | Lumbal       | 7                      | 188 T.                      | 29 T.                             |
| weibl.     | Lumbal       | 2                      | 40 T.                       | 20 T.                             |
| männl.     | Lumbal       | 3                      | 51 T.                       | 17 T.                             |
| männl.     | Lumbal       | 5                      | 105 T.                      | 21 T.                             |
| weibl.     | Lumbal       | 4                      | 183 T.                      | 46 T.                             |
| weibl.     | Lumbal       | 2                      | 36 T.                       | 18 T.                             |
| weibl.     | Lumbo-sakral | 3                      | 42 T.                       | 14 T.                             |
| weibl.     | Lumbal       | 2                      | 62 T.                       | 31 T.                             |

T.: Tag

Tab. 7: Verstorbene Patienten im eigenen Krankengut

| Ursache                                                   | Lähmungshöhe  | Geschlecht | Alter zum<br>Todeszeitpunkt |
|-----------------------------------------------------------|---------------|------------|-----------------------------|
| Pneumonie                                                 | hohe lumbale  | weibl.     | 3                           |
| Intraoperativ (Collumnotomie)<br>im Herzkreislaufversagen | thorakal      | weibl.     | 4                           |
| nicht bekannt                                             | thorakolumbal | männl.     | 3                           |
| erhöhter Gehirndruck bei<br>funktionsgerechtem Ventil     | thorakal      | männl.     | 2                           |
| erhöhter Gehirndruck bei<br>funktionsgerechtem Ventil     | lumbal        | männl.     | 7                           |
| postoperativ (Collumnotomie)<br>im Herzkreislaufversagen  | thorakal      | männl.     | 4                           |

Der Vollständigkeit halber weisen wir auf die letal ausgegangenen Fälle des untersuchten Patientengutes hin. Über das Alter der Patienten zum Todeszeitpunkt, die Todesursache ( soweit bekannt ) und die Lähmungshöhe gibt Tabelle 7 Auskunft.

Der Säugling mit einer Meningomyelozele kann neben der namensgebenden Spaltbildung weitere Wirbelsäulendeformitäten aufweisen. In unserem Patientengut finden sich 37 solcher Patienten. Da mehrfach Fehlbildungen in thorakalen und lumbalen Anteilen der Wirbelsäule auftraten, überlagern sich die Zahlenangaben in der folgenden Tabelle.

Operativ wurde in unserer Klinik an der Wirbelsäule nicht korrigiert. Tabelle 8 teilt die Anzahl der Skoliosen, Kyphosen und Hyperlordosierungen bezogen auf die Lähmungshöhe mit.

Von großer Bedeutung für die Steh- und Gehfähigkeit des Spina-Bifida-Kindes ist eine funktionsgerechte Hüfte. Thorakale, lumbale und sakrale Lähmungstypen führen am Hüftgelenk zu typischen klinischen, wie neurologischen Veränderungen, die eine gesonderte Behandlung erfordern. In dem von uns erfassten Patientenkontingent von 88 waren an der Hüfte 53 Patienten teils ein-, teils beidseits erkrankt.

Tabelle 9 gibt Auskunft über die Hüftbefunde bezogen auf die Lähmungshöhe.

Tab. 8: Wirbelsäulendeformitäten bei 37 Patienten

|                   | Lähmung  |        |        |        |
|-------------------|----------|--------|--------|--------|
|                   | thorakal | lumbal | sakral | gesamt |
| Skoliosen         | 5        | 23     | 4      | 32     |
| Kyphosen          | 5        | 9      | 1      | 15     |
| Hyperlordosierung |          | 5      |        | 5      |

Thorako-lumbale und lumbosakrale MMC-Patienten

sind unter den lumbalen Lähmungen erfasst

Tab. 9: Hüftbefunde bei Spina bifida - Kindern (n = 88)

|                                    | Thorakal | Thorako-<br>lumbal | Lumbal | Lumbo-<br>sakral | Sakral | Gesamt |
|------------------------------------|----------|--------------------|--------|------------------|--------|--------|
| Kontrakturen,<br>(Sub-) Luxationen | 5        | 4                  | 37     | 4                | 3      | 53     |
| Keine patholog.<br>Veränderungen   | 4        | 2                  | 9      | 10               | 10     | 35     |

Tab. 10: Hüftfehlstellungen bei unseren Patienten

|                        | Thorakal | Thorako-<br>lumbal | Lumbal | Lumbo-<br>sakral | Sakral |
|------------------------|----------|--------------------|--------|------------------|--------|
| Innenrotation          |          |                    |        | 2                |        |
| Aussen-<br>rotation    |          |                    | 5      |                  |        |
| Adduction              |          | 3                  | 4      | 3                |        |
| Abduction              |          |                    | 2      | 2                |        |
| Hüftdysplasie          | 4        | 3                  | 32     | 6                | 5      |
| Hüftluxation           | 5        | 3                  | 47     |                  |        |
| Beuge-<br>kontrakturen | 2        | 2                  | 19     | 2                |        |

Die sich auch hier überlagernden Hüftfehlstellungen sind im Einzelnen aus Tabelle 10 zu entnehmen.

Die aetiologisch von der angeborenen Hüftluxation zu unterscheidende paralytische Hüftluxation bei Meningomyelozele ist in der folgenden Tabelle aufgeschlüsselt.

Tab. 11: zeitliches Auftreten der Hüftluxation

|                                                 | Patienten |          |          |
|-------------------------------------------------|-----------|----------|----------|
|                                                 | Hüften    | weiblich | männlich |
| Bei Geburt disloziert                           | 4         | 2        | 2        |
| Nach Geburt<br>zunehmende Dislokation           | 25        | 17       | 8        |
| Dislokationszeitpunkt<br>nicht exakt festlegbar | 31        | 16       | 15       |

n : 88

Im Einzelfall erfolgte die Versorgung dieser Patienten wie anschließend in Tabelle 12 aufgeschlüsselt.

Daran anschließend sind in Tabelle 13 alle operativen Eingriffe an den Hüften der MMC-Kinder aufgeführt.

Tab. 12: Behandlung der Hüftluxationen

| Hüften | Behandlungsart                                                                    |
|--------|-----------------------------------------------------------------------------------|
| 18     | Iliopsoastransfer                                                                 |
| 17     | Geschlossene oder offene Reposition<br>mit Varisierungsrotationsosteotomie        |
| 4      | Abstützungsosteotomie                                                             |
| 2      | Rectus-Iliopsoasverbund                                                           |
| 3      | Blutige Reposition                                                                |
| 30     | Geschlossene Reposition mit konservativer<br>Nachbehandlung (Schienung, Wicklung) |

**Tab. 13: Hüftoperationen bei Spina bifida - Kindern (n = 88)**

|                                                   |           |
|---------------------------------------------------|-----------|
| <b>Derotations- Varisierungs-<br/>Osteotomie</b>  | <b>17</b> |
| <b>Subtrochantere Abstützungs-<br/>Osteotomie</b> | <b>4</b>  |
| <b>Offene Reposition</b>                          | <b>3</b>  |
| <b>Iliopsoastransfer<br/>nach Mustard</b>         | <b>4</b>  |
| <b>Iliopsoastransfer<br/>nach Sharrard</b>        | <b>14</b> |
| <b>Rectus-Iliopsoas-<br/>Verbund</b>              | <b>2</b>  |
| <b>Ablösung der<br/>Spina-Muskulatur</b>          | <b>5</b>  |

ORTHOP. LMU MÜNCHEN

Kniefehlstellungen beim Spina-Bifida-Kind sind meist durch Lähmungen, selten statisch bedingt. Bei unseren 88 Patienten finden sich am Kniegelenk bei 34 Kindern 70 Fehlstellungen, deren Korrektur vorwiegend konservativ erfolgte ( siehe folgende Tabelle ). Dies gilt umso mehr, als die Progredienz der Fehlstellungen, bezogen auf ausgeprägte Verlaufsformen der Grunderkrankung, eine operative Intervention nur als bedingt sinnvoll erscheinen läßt.

Tabelle 14 zeigt die verschiedenen Kniefehlstellungen, Tabelle 15 ihre Behandlung.

Tab. 14: Kniefehlstellungen bei 34 Patienten -

|                        | Anzahl der |           | Anzahl der | Lähmung | thorako- |        | lumbo- |        |
|------------------------|------------|-----------|------------|---------|----------|--------|--------|--------|
|                        | Knie       | Patienten |            |         | thorakal | lumbal | lumbal | sakral |
| Varusdeformität        | 2          | 1         |            |         |          |        |        | 1      |
| Valgusdeformität       | 16         | 4         |            |         |          | 3      |        | 1      |
| Außenrotationsstellung | 2          | 1         |            |         |          | 1      |        |        |
| Kniegelenksdysplasie   | 2          | 1         |            |         |          | 1      |        |        |
| Kniestrecksteife       | 6          | 3         |            | 1       |          | 2      |        |        |
| Kniebeugekontraktur    | 40         | 22        |            | 2       | 5        | 12     | 3      |        |
| Genu recurvatum        | 2          | 2         |            | 2       |          |        |        |        |
| Gesamt                 | 70         | 34        |            | 5       | 5        | 19     | 3      | 2      |

Tab. 15: Behandlung der jeweiligen Kniefehlstellung

| Behandlung                         | Anzahl der<br>Knie | Anzahl der<br>Patienten | Rezidi-<br>v-<br>Op. notwendig | Bisher<br>keine Op. nötig |
|------------------------------------|--------------------|-------------------------|--------------------------------|---------------------------|
| Konservativ                        | 49                 | 26                      |                                | 40                        |
| Supracondyläre Korrekturosteotomie | 3                  | 2                       | 10                             | 1                         |
| Verlängerung der Kniebeuger        | 3                  | 4                       |                                | 2                         |
| Verlängerung des m. biceps femoris | 2                  | 1                       |                                | 2                         |
| Hintere Kapsulotomie               | 2                  | 1                       |                                | 2                         |
| Bicepsverlagerung auf die Patella  | 2                  | 1                       |                                | 1                         |

Tab. 16: Fußfehlformen bei Spina bifida - Kindern (n = 88)

|                  | einseitig |    | doppelseitig |    | Gesamt |
|------------------|-----------|----|--------------|----|--------|
|                  | ♀         | ♂  | ♀            | ♂  |        |
| Klumpfuß         | 9         | 8  | 11           | 18 | 46     |
| Plattfuß         | 4         | 1  | 3            | 3  | 11     |
| Spitzfuß         | 5         | 2  | 4            | 6  | 17     |
| Hohlfuß          |           |    | 1            | 1  | 2      |
| Hackenfuß        | 7         | 4  | 10           | 5  | 26     |
| Lähmungsknickfuß | 1         | 1  | 1            | 3  | 6      |
| Sichelfuß        | 3         |    | 1            | 1  | 5      |
| Summe            | 29        | 16 | 31           | 37 | 113    |

ORTHOP. LMU MÜNCHEN

Fußdeformitäten weisen bei der Meningomyelozele eine bemerkenswerte Vielfalt auf. Bei unseren 88 Patienten traten die in der folgenden Tabelle aufgelisteten Fußfehlformen 113 mal auf. Diese hohe Zahl erklärt sich durch die zumeist paarigen Erkrankungsformen einerseits, sowie andererseits durch die Tatsache, daß nach erfolgter Behandlung der Fuß in die pathologische Stellung rezidierte. Von diesen 113 Fußfehlformen waren 46 Klumpfüße ( 40,7 Prozent ), 17 Spitzfüße ( 15,0 Prozent ) und 26 Hackenfüße ( 23,0 Prozent ).

Die bei der folgenden Tabelle ( Tabelle 17 ) in Klammern angegebenen Werte sind Rezidive bereits operativ korrigierter Füße, bei denen sich das Erscheinungsbild verändert hat, zum Beispiel Klump- in Spitzfuß. Daraus erklärt sich die hohe Zahl von versorgten Füßen.

Tab. 17: Fußfehlbildungen (Teil 2)

|                  | Thorakal |        | Lumbal |        | Sakral |        | Gesamt |
|------------------|----------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|
|                  | weibl.   | männl. | weibl. | männl. | weibl. | männl. |        |
| Klumpfuß         | 2        | 9      | 27     | 28     | 4      | 5      | 75     |
| Plattfuß         | 2        |        | 3      | 5      | 1      | 2      | 13     |
| Spitzfuß         | 2        | 3      | 7      | 7      |        |        | 19     |
| Hohfuß           |          |        | 2      |        |        | 2      | 4      |
| Hackenfuß        | 2        | 2      | 15     | 9      | 6      | 3      | 37     |
| Lähmungsknickfuß |          |        | 1      | 4      |        | 1      | 6      |
| Sichelfuß        |          |        |        | 4      | 1      |        | 5      |
| Gesamt           | 8        | 14     | 55     | 57     | 12     | 13     | 159    |

Anm.: Thorakolumbale und lumbosakrale Lähmungshöhen erscheinen bei "Lumbal".

**Tab. 18: Fußoperationen bei Spina bifida - Kindern (n = 88)**

|                                          | Anzahl der Füße | Anzahl der Patienten | Rezidiv-OP |
|------------------------------------------|-----------------|----------------------|------------|
| Achillotenotomie                         | 44              | 22                   | 9          |
| Achillessehnen-<br>raffung               | 6               | 5                    | -          |
| Dorsale<br>Kapsulotomie                  | 3               | 2                    | -          |
| Mediale Fußrand-<br>entflechtung         | 25              | 15                   | 7          |
| Tenotomie d.<br>Plantarfaszie            | 2               | 1                    | -          |
| Verpflanzung des<br>M. tibialis anterior | 32              | 11                   | 6          |
| Perenäussehnen-<br>verlagerung           | 3               | 2                    | -          |
| Subtalare<br>Arthrodese                  | 9               | 5                    | 1          |
| Kalcaneus-Keil-<br>osteotomie            | 4               | 3                    | -          |
| Supramalleoläre<br>Osteotomie            | 5               | 3                    | 2          |
| Arthrodese<br>nach Grice                 | 9               | 6                    | -          |
| Mittelfuß-<br>osteotomie                 | 5               | 3                    | -          |
| Plattfuß-OP<br>nach Schede               | 1               | 1                    | -          |

ORTHOP. LMU MÜNCHEN

Wie an den Füßen im Einzelfall operativ-therapeutisch verfahren wurde, zeigt obige Tabelle 18. Über die konservative Fußkorrektur gibt dann die anschließende Tabelle 19 Auskunft.

Tab. 19: Konservative Fußkorrektur

| Korrekturmethode                                       | Anzahl<br>der Füße | Anzahl<br>der Patienten | momentane Resultate<br>ohne weitere Op                                                                                         | Op nötig | Rezidive |
|--------------------------------------------------------|--------------------|-------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------|----------|
| Orthopädische Schuhe                                   | 46                 | 21                      | Gute Gehfähigkeit bei sonst ausreichend korrigierter Fehlstellung.<br>Alleinige Anwendung verhindert bei Imbalanz kein Rezidiv |          |          |
| U'schenkelbeinschienen                                 | 52                 | 26                      | 29                                                                                                                             | 22       | 14       |
| Beinwickelung bzw. Gipsredression in Funktionsstellung | 65                 | 34                      | 30                                                                                                                             | 32       | 18       |
| Nachtschienen                                          | 78                 | 39                      | 40                                                                                                                             | 33       | 20       |
| Alleinige Einlagenversorgung<br>ausreichend            | 9                  | 5                       |                                                                                                                                |          |          |

Das Meningomyelozelen-Kind ist aufgrund von Immobilisations-osteoporose und Sensibilitätsverlust extrem frakturgefährdet. Auch in unserem Krankengut traten bei 13 Patienten 19 Frakturen an der unteren Extremität auf. Diese sind im Einzelnen in Tabelle 20 aufgeschlüsselt.

Tab. 20: Das Auftreten von Frakturen bezogen auf die Lähmungshöhe

| Lähmungshöhe          | Thorakal                        | Thorako-<br>lumbal | Lumbal                            | Lumbo-<br>sakral             | Sakral | Gesamt |
|-----------------------|---------------------------------|--------------------|-----------------------------------|------------------------------|--------|--------|
| Lokalisation          |                                 |                    |                                   |                              |        |        |
| weibl./ Unterschenkel | 1                               |                    | 1 (Spiralfr.)                     |                              |        | 2      |
| weibl./ Oberschenkel  | 2                               |                    | 1 (Schafftr.)                     | 1 (subcapitale<br>Schafftr.) |        | 4      |
| weibl./ andere        | 1 (Beckenfraktur)               |                    | 2 (Epiphysiolysen)                |                              |        | 3      |
| männl./ Unterschenkel | 1 (Tibiakopfr.)                 |                    | 2 (prox. Tibiafr.)                |                              |        | 3      |
| männl./ Oberschenkel  | 4 (1 Schafftr.,<br>1 Spiralfr.) |                    | 3 (1 Schafftr.,<br>1 Grünholzfr.) |                              |        | 7      |
| männl./ andere        |                                 |                    |                                   |                              |        |        |

Tab. 21: Behandlungsergebnisse: Gehfähigkeit (n = 67)

| Lähmungshöhe:                  | Thorakal | Thorakolumbal | Lumbal | Lumbosakral | Sakral | Gesamt |
|--------------------------------|----------|---------------|--------|-------------|--------|--------|
| Rollstuhl                      | 1        | 2             | 2      | 0           | 0      | 5      |
| Mit Stöcken und/oder Apparaten | 5        | 3             | 33     | 9           | 2      | 52     |
| Ohne Stöcke und Apparate       | 0        | 0             | 0      | 1           | 9      | 10     |

ORTHOP. LMU MÜNCHEN

Nach Möglichkeit sollte das Menigomyelozele-Kind zum Gehen und Stehen gebracht werden. Als Ergebnis der Korrekturen an Hüften, Knien und Füßen wird in der obigen Tabelle 21 an 67 Patienten die erzielte Gehfähigkeit dargestellt. Nicht aufgeführte Kinder entzogen sich entweder der Nachuntersuchung oder waren zu jung für eine apparative Versorgung. Die angeführten Rollstuhlfahrer kommen mit Apparaten und Stöcken allein nicht zurecht. Da fast alle mit Stockstützen und Apparaten versorgten Kinder gleichzeitig einen Rollstuhl verordnet bekommen, erscheinen diese nicht als Rollstuhlfahrer per se. Von diesen 67 Patienten waren 5 ( 7,4 Prozent ) auf einen Rollstuhl angewiesen ( nur thorakale und hochlumbale Zelen ), 52 Patienten ( 77,6 Prozent ) gingen mit Stöcken und/oder Apparaten, während 10 Patienten ( 14,9 Prozent ) ohne Stöcke und Apparate zurechtkamen ( nur tieflumbale und sakrale Zelen ).

Folgende Apparate waren bei den von uns betreuten Patienten notwendig: Oberschenkelhülsenapparat, Beckenring, Unterschenkelapparat mit Walkschuhen, Korsett, thorakale Abstützung oder Beckergerät. Wie oft sie zur Anwendung kamen, geht aus der folgenden Tabelle hervor. ( Tab. 22 ).

Tab. 22: Gesamtanwendungen der Apparate aus eigenem Patientengut

|                                                   | Thorakal | Thorako-<br>lumbal | Lumbal | Lumbo-<br>sakral | Sakral | Gesamt |
|---------------------------------------------------|----------|--------------------|--------|------------------|--------|--------|
| Oberschenkelhülsenapparat<br>mit Schweizer-Sperre | 7        | 3                  | 24     | 3                |        | 37     |
| Beckenring                                        | 5        | 3                  | 17     | 4                |        | 29     |
| Unterschenkelapparat<br>mit Walkschuhen           |          |                    | 4      | 7                | 1      | 12     |
| Korsett                                           |          | 1                  | 3      | 1                | 1      | 6      |
| Thorakale Abstützung                              | 5        | 2                  | 3      |                  |        | 10     |
| Beckergerät                                       |          |                    | 3      | 1                | 1      | 5      |
| Gesamt                                            | 17       | 9                  | 54     | 16               | 3      | 99     |

Tab. 23: Alter der Kinder bei Beginn der Gehfähigkeit (n = 75)

| Lähmungshöhe/<br>Alter | Thorakal | Thorako-<br>lumbal | Lumbal | Lumbo-<br>sakral | Sakral | Gesamt |
|------------------------|----------|--------------------|--------|------------------|--------|--------|
| Unter 2 Jahren         |          |                    |        | 1                | 6      | 7      |
| 2 - 3 Jahre            |          |                    | 2      | 4                | 4      | 10     |
| 3 - 4 Jahre            | 1        | 1                  | 10     | 3                | 2      | 17     |
| Über 4 Jahre           | 8        | 4                  | 26     | 3                |        | 41     |
| Summe                  | 9        | 5                  | 38     | 11               | 12     | 75     |

ORTHOP. LMU MÜNCHEN

Der Zeitpunkt des Erreichens der Gehfähigkeit ist von der Lähmungshöhe abhängig: thorakale Zelenkinder sind erst nach dem vierten Lebensjahr, sakrale zumeist vor dem zweiten Lebensjahr zum Gehen gebracht worden, wie in Tabelle 23 angegeben wird. Unter " Gehen " verstehen wir hierbei das selbständige Vorwärtsbewegen in aufrechter Haltung mit oder ohne mechanischen Gehhilfen.

Tab. 24: Behandlungsergebnisse: Gehfähigkeit (Einteilung nach HOFFER) (n = 82)

|                              | Thorakal | Thorako-<br>lumbal | Lumbal | Lumbo-<br>sakral | Sakral | Gesamt |
|------------------------------|----------|--------------------|--------|------------------|--------|--------|
| Community<br>ambulators      | 0        | 0                  | 10     | 6                | 10     | 26     |
| House-hold<br>ambulators     | 1        | 3                  | 10     | 2                | 1      | 17     |
| Non-functional<br>ambulators | 4        | 0                  | 10     | 2                | 1      | 17     |
| Non-<br>ambulators           | 3        | 3                  | 3      | 0                | 0      | 9      |
| zu jung                      | 0        | 1                  | 9      | 3                | 0      | 13     |
|                              |          |                    |        |                  |        | 82     |

ORTHOP LMU MÜNCHEN

Kinder, die in dieser - und zum Teil auch in der letzten - Tabelle nicht erscheinen, erklären sich wie folgt:

- a. Kinder vor Laufbeginn verstorben
- b. Kinder noch zu jung
- c. Kinder nicht mehr nachkontrolliert
- d. Kinder nur kurze Zeit in Deutschland

Das eigene Krankengut wurde, soweit möglich, dem Einteilungsschema über die Gehfähigkeit nach HOFFER (99) zugeordnet. Die Ergebnisse lassen sich aus der Tabelle 24 entnehmen. Diese Zuteilung stellt eine Momentaufnahme dar. Bei manchen Patienten ist bei konsequenter Beübung noch mit einer Verbesserung des Gehvermögens zu rechnen. Dagegen kann bei fehlender Motivation eine bereits erlangte Gehfähigkeit durch den immer lockenden Rollstuhl wieder eingebüßt werden.

#### D. Diskussion

Das Kind mit einer Meningomyelozele ist in der Regel ein mehrfach behindertes Kind. Neben urologischen Befunden, einem Hydrozephalus und den damit zusammenhängenden cerebralen und neurologischen Langzeitproblemen bestehen zum Teil erhebliche motorische Störungen, sowie Störungen der Trophik und der Sensibilität im Bereich der unteren Extremitäten. Die Lokalisation und die Ausdehnung der Schädigung bestimmen die unterschiedlichen Ausfallerscheinungen.

Das mehrfach behinderte Spina-Bifida-Kind bedarf von Geburt an der kooperativen Behandlung durch die einzelnen Fachdisziplinen. Wenn der Orthopäde in das therapeutische Team eintritt, in der Regel nach erfolgtem Zelenverschluß, ist bereits eine wichtige Entscheidung getroffen worden, die dem Kinder- oder Neurochirurgen nicht leicht gefallen sein mag. Für den Orthopäden ergibt sich daraus eine notwendige Konsequenz: dem Kind das erhaltene Leben mit allen verfügbaren Mitteln zu erleichtern.

Der anfängliche Optimismus bezüglich der orthopädischen Therapie von Meningomyelozele-Kindern erwies sich als zu groß. ZACHARY schrieb 1971 (257), er erwarte, daß nur eines von zehn Kindern einen Rollstuhl brauchen würde, und zwei von drei Kindern in eine normale Schule gehen könnten. SHARRARD (213) teilte diesen Optimismus und riet zu einem aggressiven chirurgischen Vorgehen bei den Deformitäten der unteren Extremität. Im zweiten bis dritten Lebensjahr, dem Alter also, in welchem das Kind anfängt, mit oder ohne Stützen und Apparat zu gehen, sollten alle Fehlstellungen operiert werden. Konservative Behandlung mit Schienen war für ihn kontraindiziert wegen der Hautdruckstellen und der Frakturen durch Immobilisationsosteoporose.

Das Konzept, daß eine Meningomyelozele orthopädischerseits wie eine Poliomyelitis zu behandeln sei, erwies sich als zu einfach. STARK und BAKER (228) zeigten, daß die Mehrzahl der Patienten komplexe neuronale Schäden sowie Reflexaktivitäten aufwiesen. Wird dies nicht beachtet und eine Operation berücksichtigt nur das Vorhandensein oder Fehlen von Muskelaktivität, so wird sie fehlschlagen. Die Raumorientierung, die Balance, das Sehen und die Koordination spielen zudem eine wichtige, oft unbeachtete Rolle. Die moderne Ansicht zur orthopädischen Chirurgie hat MENELAUS 1976 (159) zusammengefaßt: " A plea for realistic goals to be achieved by the minimum of surgery."

Behandlung spezifischer Deformitäten:

#### Die Wirbelsäule

Wenn eine Kyphose stabil ist, eine gute Hautüberdeckung hat und keine abdominellen Probleme auftreten, kommt man ohne operative Behandlung aus. Eine Kolumnotomie mit Wirbelfusion wird nötig, wenn sich Probleme mit den Apparaten, Schwierigkeiten beim Sitzen oder Schmerzen aus der Kyphose ergeben ( SHARRARD (216)). Diese wird im frühen Kindesalter von SHARRARD empfohlen, und bei älteren Kindern auch von PARSCH und SCHULITZ (181) durchgeführt.

Eine Skoliose kann schwer und schnell progredient sein. Eine Korsettbehandlung ist dann schwierig und wird schlecht toleriert. Darum empfehlen BAKER und SHARRARD (10) eine anteriore Wirbelfusion, welche sowohl thorakale wie lumbale Skoliosen gut korrigieren sollen. Dies ist ein großer Eingriff, dessen Indikation strengt gestellt werden sollte.

### Die Hüfte

Der Iliopsoastransfer war in den 60er Jahren die Behandlung der paralytischen Hüftluxation ( SHARRARD (206,211)). Weist der Patient aber keine starken Hüftbeuger und Adduktoren sowie schwache Abduktoren und eine gute Quadrizepskraft auf, so ist das Ergebnis enttäuschend ( CARROLL und SHARRARD (24)). Liegt eine Lähmung oberhalb L3/L4 vor, so haben die Patienten nach ausgedehnten und zeitraubenden Operationen schließlich steife extendierte Hüften und Knie, welche nutzlos für Kinder sind, die die meiste Zeit im Rollstuhl verbringen. Darum sollten auch Luxationen bei den Patienten belassen werden, die keine Aussicht haben, aktiv zum Gehen zu kommen. Man macht diesen Kindern Apparate in Form von Oberschenkel-schienenhüllen oder Schellenapparate mit den verschiedensten Sperren für Hüft- und Kniegelenk, einem Beckenkorb und einem hochgezogenen Korsett. Bei besseren Voraussetzungen kann man in diesen Fällen eine subtrochantäre Abstützungsosteotomie durchführen.

Beschwerliche Flexions- oder Adduktionsfehlstellungen lassen sich oft mit einfachen Tenotomien am betroffenen Muskel beheben.

### Das Knie

Die Beugekontraktur am Knie kann mit einer Beugesehnenverlängerung mit eventueller Kapsulotomie oder durch eine supra-kondyläre Osteotomie korrigiert werden.

Ein Sehnentransfer auf den M. quadriceps ist möglich. Man bedenke aber, daß der Verlust von aktiven Flexoren am Knie häufig zu steifen, geraden Knien führen kann. Diese sind dann ein großes Handicap für ältere Kinder, welche zum Transport in die Schule z.B. einen Bus oder ein Auto benutzen müssen.

In diesen Fällen kann eine einfache Quadricepsplastik gewöhnlich einen angemessenen Grad an Kniebeugung erhalten.

#### Der Fuß

Bei der Spina Bifida kommt eine große Anzahl verschiedener Fußdeformitäten vor. Es wurden vielfältige Methoden zur Sehnenverpflanzung angegeben mit dem Ziel, das Muskelungleichgewicht zu balancieren und damit die Deformität zu korrigieren, doch die Rezidivrate blieb hoch ( SHARRARD und GROSFIELD (218)). Es gibt keine Indikation, einen einzelnen aktiven Muskel oder einen reflexaktiven Muskel zu verpflanzen, wenn er in seiner neuen Position nicht ausgeglichen ist. Manchmal ist die einfache Tenotomie eines überaktiven Muskels die zuverlässigste Therapie. Für Kinder, die dauerhaft zum Gehen und Stehen kommen sollen, ist der plantigerade Fuß das Therapieziel.

Für das zeitliche Vorgehen der Operationen ist der Zeitplan von MENELAUS und SHARRARD bekannt, die für die Frühoperation eintreten. Wir ziehen bei der Wahl des Operationszeitpunktes einen individuellen Zeitplan einem schematischen vor. Die Operationsindikation wird nach funktionellen Gesichtspunkten gestellt:

1. Herstellung eines muskulären Gleichgewichts durch Verpflanzung funktionstüchtiger Muskulatur, um eine Geh- und Stehfähigkeit mit möglichst geringfügigem apparativem Aufwand zu erreichen.
2. Beseitigung von Kontrakturen und knöchernen Fehlstellungen, die einer notwendigen Apparateversorgung entgegenstehen.

Ein therapeutischer Eingriff sollte erst dann durchgeführt werden, wenn das Kind in seiner statischen und körperlichen Entwicklung einen Stand erreicht hat, der eine weitere Förderung durch Operation oder Apparat auch tatsächlich ermöglicht. Oberstes Ziel ist es, das Spina-Bifida-Kind mit oder ohne Hilfsmittel zum Stehen und Gehen zu bringen. An technischen Hilfsmitteln kommen hierbei Schienen, Apparate, Korsette, Gehstützen, Schalen und Spezialfahrstühle zum Einsatz. Die krankengymnastische Nachbehandlung ist in jedem Fall wichtiger Bestandteil der Behandlung und wird über lange Zeit konsequent fortgeführt werden müssen.

Trotz beachtenswerter Rehabilitationserfolge müssen jedoch auch die Grenzen der operativen Möglichkeiten erkannt werden. Kinder mit schweren Lähmungen und Fehlbildungen oder Patienten, die verspätet in Behandlung kommen und bei denen rekonstruktive Operationen ein zu großes Risiko bei zweifelhaftem Erfolg bedeuten würden, können oft nur zum Sitzkind mit Spezialkonstruktionen im Rollstuhl oder anderen Sitzgeräten entwickelt werden. Eine Zurückhaltung in der Operationsindikation ist in diesen Fällen geboten, um den Patienten belastende Eingriffe zu ersparen. In jedem Fall wird das Spina-Bifida-Kind immer ein orthopädischer Patient bleiben. Es ist eine notwendige Aufgabe, es zu begleiten und auch die Eltern, denen ein so behindertes Kind zum Schicksal werden kann, in ihren Problemen nicht allein zu lassen.

## E. Zusammenfassung

Nach einem Überblick über die Geschichte der Meningo-myelozelentherapie, ihrer Ätiologie und der Darstellung ihrer pathologischen Anatomie wird im Literaturteil dieser Arbeit auf die orthopädische Behandlung eingegangen. In einem nachuntersuchten Kollektiv der Orthopädischen Poliklinik von 88 Patienten fanden sich an Wirbelsäulenfehlbildungen: 32 Skoliosen, 15 Kyphosen und 5 Hyperlordosierungen. 53 Hüften waren luxiert oder subluxiert. 25 mal trat an der Hüfte eine Beugekontraktur auf. Bei 34 Patienten sahen wir 60 Kniefehlstellungen, wovon allein 40 Beugekontrakturen und 16 Valgusdeformitäten waren. Von 113 Fußfehlformen waren 46 Klumpfüße ( 40,7 Prozent ), 17 Spitzfüße ( 15,0 Prozent ), und 26 Hackenfüße ( 23,0 Prozent ). Von 67 auf ihre Gehfähigkeit untersuchten Patienten waren 5 ( 7,4 Prozent ) auf einen Rollstuhl angewiesen ( nur thorakale und hochlumbale Zelen ), 52 Patienten ( 77,6 Prozent ) gingen mit Stöcken und/oder Apparaten, während 10 Patienten ( 14,9 Prozent ) ohne Stöcke und Apparate zurechtkamen ( nur tieflumbale und sakrale Zelen ). Der Beginn der Gehfähigkeit lag bei den sakralen Zelenkindern meist um das zweite Lebensjahr, während Kinder mit lumbaler oder thorakaler Meningo-myelozele oft erst nach dem vierten Lebensjahr zum Gehen kamen.

F. Literatur

1. ABRAHAM E., Verinder D.G.R., Sharrard W.J.W.  
The treatment of flexion contracture of the knee  
in myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 59 B, p 433-436 (1977)
2. AHLFELD J.F.  
Die Missbildung des Menschen  
Leipzig, F.W. Grunow Verlag, (1880-1882)
3. ALTER M.  
Anencephalus, hydrocephalus and spina bifida  
Arch. Neurol. Chicago 7 (1962), 411
4. ANDERSSON H., Carlsson C.A., Rosengren K.  
A radiological study of the central canal in  
myelomeningocele  
Dev. Med. Child. Neurol., Suppl. 13 (1967), 96-102
5. ARNOLD J.  
Myelocyste, Transpositionen von Gewebskeimen und  
Sympodie  
Beitr. für Path. Anat. 16, 1 (1894)
6. BABCOCK D.S., Han B.K.  
Cranial sonographic findings in meningomyelocele  
Am. J. Radiology 136, (1981), 563-569
7. BADELL-RIBERA A., Shulman K., Paddock N.  
The relationship of non-progressive hydrocephalus to  
intellectual functioning in children with spina bifida  
cystica  
Pediatrics 37 (1966), 5, 787-793

8. BAGUTTI G.  
L'image du corps chez quelques enfants atteints de  
myelomeningocele  
Diss. Lausanne 1978 (Cooperative d'Imprimerie du Pre-  
Jerome, Geneve)
9. BAILEY R.R., Roberts A.P., Gower P.E., De Wardener H.E.  
Prevention of urinary-tract infection with low-dose  
nitrofurantoin  
Lancet (1971) , 1112-1114
10. BAKER R.H., Sharrard W.J.W.  
Correction of lordoscoliosis in spina bifida by  
multiple spinal osteotomy and fusion with Dwyer  
fixation - a preliminary report  
Dev. Med. Child Neurol. 15 (1973), Supp. 29, 12-23
11. BAUMANN J.K.  
Zur Behandlung der Füße bei Myelomeningocele  
Helv. paediat. Acta 33 (1978) , 217-221
12. BECK O.  
Die Entstehung der paralytischen Kontrakturen  
Verh. dtsch. orth. Ges. 17 (1922), 18-30
13. BIRCH R.  
Surgery of the knee in children with spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 18 (1976), Supp. 37, 111-113
14. BROCKLEHURST G., Gleave J.R.W., Lewin W.  
Early closure of myelomeningocele with especial  
reference to leg movement  
Dev. Med. Child Neurol. (1967), Supp. 13, 51-57

15. BROCKLEHURST G., Gleave J.R.W., Lewin W.  
Early closure of myelomeningocele with special  
reference to leg movement  
Brit. Med. J. 1 (1967), 666-669
16. BROCKLEHURST G.  
Spina bifida for the clinician  
Spastics Int. Med. Publ., London Philadelphia 1976
17. BROWN J., Bonnett C.A., Perry J., Sherman J.M.  
The surgical treatment of spine deformity in the  
childhood and adolescent myelodysplastic  
J. Bone Joint Surg. 54A (1972), 1, 198-199
18. BROWN P.H.  
Management of spinal deformity in meningomyelocele  
Orthop. Clin. North America 9 (1978), 391-402
19. BUISSON J.S., Hamblen D.L.  
Electromyographic assessment of the transplated ilio-  
psoas muscle in spina bifida cystica  
Dev. Med. Child Neurol. 14 (1972), Supp. 27, 29-33
20. BUNCH W.H., Cass A.S., Bensman A.S., Long C.M.  
Modern management of myelomeningocele  
Warren H. Green Inc., St. Louis 1972
21. BURGESS P.R., Colliss V.R.  
Very early IQ-assessment of children with myelomeningo-  
cele  
Dev. Med. Child Neurol. 16 (1974), Supp. 32, 153 (sum)

22. CAMERON A.H.  
The Arnold-Chiari and other neuroanatomical malformations associated with spina bifida  
J. Path. Bacteriol. 73 (1957), 195
23. CAMPBELL S., Pryse-Davis J., Coltatr T.M. et al.  
Ultrasound in the diagnosis of spina bifida  
Lancet 1975 ii, 1065-1069
24. CARROLL N.C., Sharrard W.J.W.  
Long-term follow-up of posterior ilio-psoas transplantation for paralytic dislocation of the hip  
J. Bone Joint Surg. 54A (1972), 551-560
25. CARTER C.O.  
The inheritance of common congenital malformations in: Steinberg A.G., Bearn A.G. (edts):  
"Progress in medical genetics"  
Vol. 4, Grune and Stratton N.Y. 1965
26. CARTER C.O., Evans K.  
Spina bifida and anencephalus in Greater London  
J. Med. Gen. 10 (1973) , 209
27. CARTER C.  
Ethnic origin and neural tube malformations  
Dev. Med. Child Neurol. 12 (1970), 372-373
28. CARTER C.O.  
Clues to the aetiology of neural tube malformations  
Dev. Med. Child Neurol. 16 (1974), Supp. 32, 3-15

29. CHIARI H.  
Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von  
Hydrocephalie des Grosshirns  
Dtsch. Med. Wschr. 17 (1891) , 1172-1175
30. CHOLMELEY J.A.  
Elmslie's operation for the calcaneus foot  
J. Bone Joint Surg. 358 (1953) , 46
31. CLELLAND J.  
Contribution to the study of spina bifida  
J. Anat. Phys. 17 (1883) , 257
32. CLINICAL SOCIETY OF LONDON  
Report of the committee set up to investigate spina  
bifida and its treatment by the injection of Dr.  
MORTONS iodo-glycerine solution  
Trans. Clin. Soc. London 18 (1885) , 345
33. COFFEY V.P., Jessop W.J.E.  
Maternal influenza and congenital deformities  
Lancet 1959ii , 935-938
34. COOPER D.G.W.  
Urinary tract infection in children with meningo-  
myelocele  
Arch. Dis. Child. 42 (1967) , 521-524
35. COTTA H. et al.  
Die Behandlung der Lumbalkyphose bei Spina bifida  
cystica  
Z. Orthop. 108 (1971) , 567

36. COTTA H.  
Orthopädie  
Thieme Verlag, Stuttgart New York 1980  
2. Auflage
37. COWIE V.  
Parental counselling and spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 9 (1967) , 110-112
38. CRUESS R.L., Turner N.S.  
Paralysis of hip abductor muscles in spina bifida  
J. Bone Joint Surg. 52A (1970), 7, 1364-1372
39. CURTIS B.H., Fisher A.L.  
Congenital hyperextension with anterior subluxation  
of the knee - surgical treatment and long term ob-  
servations  
J. Bone Joint Surg. 51A (1969), 255
40. CURTIS B.H.  
Follow-up of 75 patients with mmc over age 13  
Newington Childrens Hospital  
Americ. Acad. Orth. Surg.  
mmc course lecture, Nov.24,1970
41. CZEIZEL A., Revesz C.  
Major malformations of the central nerve system in  
Hungary  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 24 (1970), 205-222

42. D'ARCY E.  
Congenital defects: mother's reactions to first  
information  
Brit. Med. J. 3 (1968), 796
43. DAWSON B.H., Heywood O.B.  
The clinical criteria which influence the degree  
of disability in the spina bifida patient:  
a prognostic profile study  
Dev. Med. Child Neurol. 14 (1972) , Supp. 27 , 152 (sum)
44. DEGENHARD K.H., Grüter H.J.  
Experimentelle Grundlagen der Wirbelfehlbildungen -  
Sauerstoffmangel und Röntgenstrahlen  
in: Die Wirbelsäule in Forschung und Praxis Bd. XV  
H. Junghanns (Hsg.)  
Hippokrates Verlag, Stuttgart 1960 , 19-26
45. DENUCE M.  
Spina Bifida  
Doin , Paris 1906
46. DIAS L.S.  
Ankle valgus in children with myelomeningocele  
Dev. Med. Child Neurol. 20 (1978) , 627-633
47. DIPPE K., Parsch K.  
Die Behandlung der Kniegelenksdeformität bei Spina  
bifida  
Helv. paediat. Acta 33 (1978) , 205-210

48. DORNER S.  
The relationship of physical handicap to stress  
in families with an adolescent with spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 17 (1975) , 765-776
49. DORNER S.  
Sexual interest and activity in adolescents with  
spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 18 (1976) , Supp. 37 , 171 (sum)
50. DRENNAN J.C.  
The role of muscles in the development of human lumbar  
kyphosis  
Dev. Med. Child Neurol. 12 (1970) , Supp. 22 , 33-38
51. DRENNAN J.C., Sharrard W.J.W.  
The pathological anatomy of convex pes valgus  
J. Bone Joint Surg. 53B (1971) , 455-461
52. DRENNAN J.C.  
Orthotic management of the myelomeningocele spine  
Dev. Med. Child Neurol. 18 (1976) , Supp. 37 , 97-103
53. DRUMMOND D.S. , Moreau M., Cruess R.L.  
Post-operative neuropathic fractures in patients  
with myelomeningocele  
Dev. Med. Child Neurol. 23 (1981) , 147-150
54. DUCKWORTH T., Brown B.H.  
Changes in muscle activity following early closure  
in myelomeningocele  
Dev. Med. Child Neurol. 12 (1970) , Supp. 22 , 39-45

55. DUCKWORTH T., Smith T.W.D.  
The treatment of paralytic convex pes valgus  
J. Bone Joint Surg. 56B (1974) , 305-313
56. DUNCAN J.W., Lovell W.W., Bailey S.C., Ransom D.  
Surgical treatment of kyphosis in meningomyelocele  
J. Bone Joint Surg. 58A (1976) , 155
57. DUPRE P., Walker G.  
Knee problems associated with spina bifida  
Dev. Med. Child. Neurol. 14 (1972) , Supp. 27 ,  
152-153 (sum)
58. DURAISWAMI P.K.  
Comparison of congenital defects induced in developing  
chickens by certain teratogenic agents with those  
caused by insulin  
J. Bone Joint Surg. 37A (1955) , 277-294
59. DWYER F.C.  
Osteotomy of the calcaneum for pes cavus  
J. Bone Joint Surg. 41B (1959) , 80-86
60. ECKSTEIN H.B.  
Deformities of the renal tract in children with  
meningomyeloceles and hydrocephalus, compared with  
those of children showing no such central nervous  
system deformities  
Dev. Med. Child Neurol. 12 (1970) , 549 (let)

61. ECKSTEIN H.B., Richings V.C.  
Locomotor and aducational achievements of children  
with meningomyelocele  
Ann. Phys. Med. 10 (1970) , 291
62. ECKSTEIN H.B., Vora R.M.  
Spinal osteotomy for severe kyphosis in children  
with myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 54B (1972) , 328-333
63. EDWARDS J.H.  
Congenital malformations of the central nerve system  
in Scotland  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 12 (1958) , 115
64. EGGERS G.W.N.,  
Transplantation of hamstring tendons to femoral  
condyles in order to improve hip extension and the  
decrease knee flexion in cerebral spastic paralysis  
J. Bone Joint Surg. 34A (1952) , 827
65. EMERY J.L.  
Intracranial effects of long-standing decompression  
of the brain in children with hydrocephalus and  
meningomyelocele  
Dev. Med. Child Neurol. 7 (1965) , 302-309
66. EPSTEIN F., Spielholz N., McCarthy J., Battista A. et al.  
Delayed cauda equina reconstruction in meningomyelo-  
cele  
Child's Brain 7 (1980) , 31-42

67. ERICSSON N.O., Hellström E., Nergard A., Rudhe U.  
Miction urethrocystography in children with  
meningomyelocele  
Acta Radiol. Diagn. 11 (1971) , 321
  
68. EVANS D.  
Relapsed club foot  
J. Bone Joint Surg. 43B (1961) , 722-733
  
69. EVANS K., Hickman V., Carter C.O.  
Handicap and social status of adults with spina  
bifida cystica  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 28 (1974) , 85-92
  
70. EVANS K., Carter C.O.  
Children of adult survivors with spina bifida cystica  
Lancet ii (1973) , 924
  
71. EYRING E.J., Wanken J.J., Sayers M.P.  
Spine osteotomy for kyphosis in mmc  
Clin. Orth. 88 (1972) , 24-30
  
72. FEDRICK J.  
Anencephalus and maternal tea drinking:  
evidence for a possible association  
Proc. Roy. Soc. Med. 67 (1974) , 356
  
73. FEINGOLD J., Feingold N., Bois E.  
Spina bifida and anencephaly -  
geographic correlation with HLA - system  
Tissue Antigens 15 (1980) , 318-324

74. FEIWELL E.

Selection of appropriate treatment for patients  
with myelomeningocele

Orth. Clin. North Am. 12 (1981) , 101-106

75. FERGUSON A.B.

Spina bifida syndrome (myelomeningocele and hydro-  
cephalus)

Orth. Surg. Inf. Child. 1975 , 676-689

Williams & Wilkins Baltimore

76. FORREST D.M., Ross Marrs M.

A prospective study of intelligence of children  
with spina bifida

Dev. Med. Child Neurol. 14 (1972) , Supp. 27 , 153 (sum)

77. FOWLER I.

Responses of the chick neural tube in mechanically  
produced spina bifida

J. exp. Zool. 123 (1953) , 115

78. FREEHAFFER A.A., Mast W.A.

Lower extremity fracture in patients with spinal cord  
injury

J. Bone Joint Surg. 47A (1965) , 683-694

79. FREEHAFFER A.A., Vessely J.C., Mack R.P.

Iliopsoas muscle transfer in the treatment of myelo-  
meningocele patients with paralytic hip deformities

J. Bone Joint Surg. 54A (1972) , 1715-1729

80. FUCHS A.  
Über den klinischen Nachweis kongenitaler Defekt-  
bildungen in den unteren Rückenmarksabschnitten  
(Myelodysplasie)  
Wien. Med. Wschr. 59 (1909), 2142-2147
81. FULFORD G.E., Cairns T.P.  
The problems associated with flail feet in children  
and their treatment with orthoses  
J. Bone Joint Surg. 60B (1978) , 93-95
82. GIROUD A.  
Meningoceles rachidiennes et fermeture imparfaite  
du tube medullaire  
Arch. Anat. 44 (1961) , Strasbourg , Supp. 1
83. GIROUD A., Martinet M., Lefevres-Boisselot J.  
Relations entre les anomalies de fermeture du tube  
nerveux et les deficiences de la voûte osseuse du  
nevraxe et l'indifferenciation de l'épiderme surjacent  
Arch. Anat. 43 (1960) , Strasbourg , 201
84. GÖB A.  
Probleme der Mehrfachbehinderung bei Spina bifida  
in: Orth. Praxis  
Sonderdruck aus Heft 12 (1974) , 10. Jg. , 706-711
85. GOLDSTEIN F., Kepes J.J.  
The role of traction in the development of the  
Arnold-Chiari malformation -  
an experimental study  
J. Neuropath. Exp. Neurol. 25 (1966) , 654

86. GRICE D.S.

An extra-articular arthrodesis of the subastragalar joint for the correction of paralytic flat feet in children

J. Bone Joint Surg. 34A (1952) , 927-940

87. GRICE D.S.

Further experience with extra-articular arthrodesis of the subtalar joint

J. Bone Joint Surg. 37A (1955) , 246-259

88. GROVES E.W.H.

Some contributions to the reconstruction surgery of the hip

Brit. J. Surg. 14 (1927) , 486

89. HALL J.E., Poitras B.

The management of kyphosis in patients with mmc

Clin. Orthop. 128 (1977) , 33-40

90. HARE E.H., Laurence K.M., Payne H., Rawnsley K.

Spina bifida cystica and family stress

Brit. Med. J. ii (1966) , 757-760

91. HARRINGTON P.R.

Treatment of scoliosis, correction and internal fixation by spine instrumentation

J. Bone Joint Surg. 44A (1962) , 591

92. HAY M., Walker G.

Plantar pressures in normal and meningomyelocele-children

Dev. Med. Child Neurol. 14 (1972) , Supp. 27 , 154 (sum)

93. HAYES-ALLEN M.C.  
Obesity and short stature in children with  
myelomeningocele  
Dev. Med. Child Neurol. 14 (1972) , Supp. 27 , 59-64
94. HAYES-ALLEN M.C., Tring F.C.  
Obesity: another hazard for spina bifida children  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 27 (1973) , 192-196
95. HELLSTRÖM B., Jordahl-Carlsson M., Nergardh A.  
Prophylaxis in urinary tract infection in children  
with myelomeningocele  
Dev. Med. Child Neurol. 18 (1976) , 302-304
96. HEWETT S.  
The family and the handicapped child  
Allan & Unwin , London 1970
97. HEWSON J.E.  
Basic physiotherapy of spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 18 (1976) , Supp. 37 , 117-118
98. HOBBS M.S.T., Carney A., Field B., Simpson D. et al.  
Incidence of anencephalus and spina bifida and variation of risks according to parental birthplaces in three Australian States  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 22 (1974) , 66
99. HOFFER M.M., Feiwell E., Perry R., Perry J. et al.  
Functional ambulation in patients with myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 55A (1973) , 137-148

100. HOFMOKL  
Über das Wesen und die Behandlung der Spina bifida  
Medizinische Jahrbücher Wien  
Jg. 1878 , Heft IV , 443-466
101. HOHMANN D., Uhlig R.  
Orthopädische Technik  
Enke , Stuttgart 1982 , 2. Aufl.
102. HOLSCHNEIDER A.  
Myelomeningocele -  
eine Herausforderung an Arzt und Gesellschaft?  
Klinische, juristische, moraltheologische und gesellschaftspolitische Gesichtspunkte zur Frage der Selektion  
Der Kinderarzt 7 (1976) , 1068-1080
103. HOPPENFELD S.  
Orthopädische Neurologie  
Enke , Stuttgart 1980  
(Bücherei des Orthopäden Bd. 23)
104. HOPPENFELD S.  
Congenital hypothesis in myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 49B (1967) , 276-280
105. HUNT G.M.  
Spina bifida: .  
implications for 100 children at school  
Dev. Med. Child Neurol. 23 (1981) , 160-172

106. HUNT G.M., Holmes A.E.  
Some factors relating to intelligence in treated  
children with spina bifida cystica  
Dev. Med. Child Neurol. 17 (1975) , Supp. 35 , 65-70
107. HUNT G.M., Lewin W.S., Gleave J.R., Gairdner D.M.T.  
Predictive factors in open mmc with special re-  
ference to sensory level  
Brit. Med. J. 4 (1973) , 197-201
108. INGWERSON O.S.  
Congenital indifference to pain  
J. Bone Joint Surg. 49B (1967) , 704
109. JACKSON I.J., Thompson I.M., Hooks C.A. et al.  
Urinary incontinence in meningomyelocele due to  
tethered spinal cord and its surgical treatment  
Surg. Gyn. Obstet. 103 (1956) , 618
110. JAMES C.C.M.  
The diagnosis and treatment of progressive lesions  
in spina bifida occulta  
J. Bone Joint Surg. 44B (1962) , 828-840
111. JAMES C.C.M.  
Fractures of the lower limbs in spina bifida cystica:  
a survey of 44 fractures in 122 children  
Dev. Med. Child Neurol. 12 (1970) , Supp. 22 , 88-93
112. JAMES C.C., Lassman L.P.  
Spinal dysraphism -  
the diagnosis and treatment of progressive lesions  
in spina bifida occulta  
J. Bone Joint Surg. 44B (1962) , 828

113. JAMES C.C.M., Lassman L.P.  
Results of treatment of progressive lesions  
in spina bifida occulta 5 to 10 years after laminectomy  
Lancet ii (1967) , 1277-1279 (sum)
114. JAMES W.H.J.  
Influence of social class on the risk of recurrence  
of anencephaly and spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 23 (1981) , 661 (let)
115. JONES E.R.V., Williams J.E.  
Urinary investigations in spina bifida cystica  
during the first month of life  
Dev. Med. Child Neurol. (1967) , Supp. 13 , 113
116. KILFOYLE R.M., Foley J.J., Norton P.L.  
Spine and pelvic deformity in childhood and  
adolescent paraplegia  
J. Bone Joint Surg. 47A (1965) , 659-682
117. KNOX E.G.  
Spina bifida in Birmingham  
Dev. Med. Child Neurol. (1967) , Supp. 13 , 14
118. KNOX E.G.  
Anencephalus and dietary intakes  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 26 (1972) , 219
119. KNOX E.G.  
Twins and neural tube defects  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 28 (1974) , 73-80

120. KOLIN I., Scherzer A., NEW B.  
Studies of the school-age child with meningocele:  
social and emotional adaption  
J.Pediat. 78 (1971) , 1013-1019
121. KREUSCHER P.H.  
The substitution of the erector spinae for paralysed  
gluteal muscle -  
an operation for stabilizing the hip  
Surg. Gyn. Obstet. 4/ (1925) , 593
122. LANGE F.  
Der plastische Ersatz des Gluteus medius und minimus  
Z. Orth. Chir. 17 (1906) , 272
123. LASSMAN L.P.  
Influence of immediate closure and intensive treat-  
ment in spina bifida cystica  
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 35 (1972) , 137-144
124. LAURENCE K.M.  
The natural history of spina bifida cystica -  
detailed analysis of 407 cases  
Arch. Dis. Child. 39 (1964) , 41-57
125. LAURENCE K.M.  
The recurrence risk in spina bifida cystica and  
anencephaly  
Dev. Med. Child Neurol. 11 (1969) , Supp. 20 , 23-30

126. LAURENCE E.R.  
Spina bifida children in school -  
a preliminary report  
Dev. Med. Child Neurol. 13 (1971) , Supp. 25 , 44-46
127. LAURENCE K.M., Bligh A., Evens K.T.  
Vertebral and other anomalies in parents and  
sibs of cases of spina bifida cystica and of anencephaly  
Dev. Med. Child Neurol. 10 (1968) , Supp. 16 , 107
128. LAURENCE K.M., Carter C.O., David P.A.  
Major central nervous system malformations in South  
Wales  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 21 (1967) , 146-160 (part 1)  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 22 (1968) , 212-222 (part 2)
129. LAURENCE K.M., David P.A.  
A family study of major central nerve system mal-  
formations in South Wales  
J. Med. Genet. 5 (1968) , 81
130. LAURENCE K.M., Tew B.J.  
Natural history of spina bifida cystica and cranium  
bifidum cysticum - major central nervous system mal-  
formations in South Wales (Part 4)  
Arch. Dis. Child. 46 (1971) , 127-138
131. LAURENCE K.M., Turnbull A.C., Harris R. et al.  
Antenatal diagnosis of spina bifida  
Lancet ii (1973) , 860

132. LEBEDEFF A.  
Über die Entstehung der Anencephalie und Spina  
bifida bei Vögeln und Menschen  
Virchows Arch. Path. Anat. 86 (1881) , 263
133. LECK I., Record R.G.  
Seasonal incidence of anencephaly  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 20 (1966), 67-75
134. LENZ W.  
Die Abhängigkeit der Mißbildungen vom Alter der  
Eltern  
Verh. dtsch. Ges. Inn. Med. 64 (1959) , 74-88
135. LEVEUF J., Bertrand I., Sternberg H.  
Etudes sur la spina bifida  
Masson , Paris 1937
136. LINDSETH R.E., Stelzer L.  
Vertebral excision for kyphosis in children with  
myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 61A (1979) , 699-704
137. LITTLE C.C., Bagg H.J.  
The occurrence of four inheritable morphological  
variations in mice and their possible relation to  
treatment with x-rays  
J. Exp. Zool. 41 (1924) , 45
138. LOGAN W.P.D.  
Incidence of congenital malformations and their re-  
lation to virus infections during pregnancy  
Brit. Med. J. II (1951) , 641-645

139. LORBER J.  
The family history of spina bifida cystica  
Pediatrics 35 (1965) , 589-595
140. LORBER J.  
Wenn das Kind eine Spina bifida hat  
aus: Jahrbuch der Arbeitsgemeinschaft Spina bifida  
und Hydrocephalus e.V.  
Menden 1971 , 13-49
141. LOWE G.P., Menelaus M.B.  
The surgical management of kyphosis in older  
children with myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 60B (1978) , 40-45
142. MARSH H., Gould A.P., Clutton H.H., Parker R.W.  
Spina bifida and its treatment by the injection  
of Dr. Morton's iodo-glycerine solution  
Trans.Clin. Soc. 13 (1885) , 339-417
143. MARTIN M.C.  
Spina bifida  
Physiotherapy 53 (1967) , 299-305
144. MARTIN P.  
Marital breakdown in families of patients with  
spina bifida cystica  
Dev. Med. Child Neurol. 17 (1975) , 757-764
145. MASTERSON J.G., Frost C., Bourke G.J. et al.  
Anencephaly and potato blight in the Republic of  
Ireland  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 28 (1974) , 81-84

146. MATSON D.D.

Surgical treatment of meningocele  
Pediatrics 42 (1968) , 255

147. MAYO-ROBSON A.W.

A series of cases on spina bifida treated by plastic  
operation  
Trans. Clin. Soc. London 18 (1885) , 210

148. McKIBBIN B.

The action of the iliopsoas muscle in the newborn  
J. Bone Joint Surg. 50B (1968) , 161

149. McKIBBIN B.

Conservative management of paralytic dislocation  
of the hip in meningocele  
J. Bone Joint Surg. 53B (1971) , 4 , 758 (let)

150. McKIBBIN B., Porter R.W.

Preliminary communication: the incidence of vitamin-  
C-deficiency in meningocele  
Dev. Med. Child Neurol. 9 (1967) , 338-344

151. McKIBBIN B., Ralis Z.

The effect of skeletal changes on hip joint stability  
in spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 15 (1973) , Supp. 29 , 115 (sum)

152. McKIBBIN B.

The use of splintage in the management of paralytic  
dislocation of the hip in spina bifida cystica  
J. Bone Joint Surg. 55B (1973) , 163-172

153. McKIBBIN B.; Toseland P.A., Duckworth T.  
Abnormalities in vitamin-C-metabolism in spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 10 (1968) , Supp. 15 , 55-57
154. MENELAUS M.B.  
Posterior iliopsoas transfer  
J. Bone Joint Surg. 48B (1966) , 592
155. MENELAUS M.B.  
Orthopaedic management in meningocele  
in: Proceedings of the 5th International Congress  
of the World Federation of Physical Therapy  
Melbourne 1967
156. MENELAUS M.B.  
Dislocation and deformity of the hip in children  
with spina bifida  
J. Bone Joint Surg. 51B (1969) , 238-251
157. MENELAUS M.B.  
The orthopaedic management of spina bifida cystica  
Livingstone , Edinburgh and London 1971
158. MENELAUS M.B.  
Talectomy for equinovarus deformity in arthrogryphosis  
and spina bifida  
J. Bone Joint Surg. 53B (1971) , 468-473
159. MENELAUS M.B.  
Orthopaedic management of children with meningo-  
myelocele - a plea for realistic goals  
Dev. Med. Child Neurol. 18 (1975) , Supp. 37 , 3-11

160. MERRER M.L., Briard M.L., Demenais F. et al.  
Etude epidemiologique et genetique du spina bifida  
Arch. Fr. Pediat. 37 (1980) , 521-525
161. MORGAGNI G.B.  
De sedibus et causis morborum per anatomen indagatis  
Liber L , Epistola anatomica - medica III  
Venetiis, ex Typographia Remondiniana 1761
162. MORTON J.  
Treatment of spina bifida by a new method  
Glasgow 1877  
J. Maclehose
163. MORTON J.  
Treatment of spina bifida by a new method -  
with a paper on the pathology of spina bifida  
by John Clelland  
Churchill , London 1887
164. MORTON N.E., Chung C.S., Mi M.L.  
Genetics of Inter-racial Crosses in Hawaii  
Monographs of Human Genetics 3 (1967)  
Karger , Basel
165. MURDOCH A.  
How valuable is muscle charting?  
A study of the relationship between neonatal  
assessment of muscle power and later mobility  
in children with spina bifida defects  
Physiotherapy 66 (1980) , 221-223

166. MURPHY D.P.

Congenital malformations

Lippincott , Philadelphia 1947

2. Auflage

167. MUSTARD W.T.

Iliopsoas transfer for weakness of the hip abductors

J. Bone Joint Surg. 34A (1952) , 647

168. MUSTARD W.T.

A follow-up study of iliopsoas transfer for hip instability

J. Bone Joint Surg. 41B (1959) , 289-298

169. NAGGAN L.

Anencephaly and spina bifida in Israel

Pediatrics 47 (1971) , 577-586

170. NEEL J.V., Schull W.J.

Effect of exposure to the atom bomb on pregnancy termination in Hiroshima and Nagasaki

Nat. Acad. Science

Publication of the National Research Council

Washington 1956

171. NEEL J.V.

A study of major congenital defects in Japanese infants

Am. J. Hum. Gen. 10 (1958) , 398

172. NEVIN N.C., Johnston W.P., Merrett J.D.  
Influence of social class on the risk of recurrence of anencephalus and spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 23 (1981) , 155-159
173. NEVIN N.C., Merrett J.D.  
Potato avoidance during pregnancy in women with a previous infant with either anencephaly and/or spina bifida  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 29 (1975) , 111-115
174. NICOD L.  
Luxation de la hanche chez les meningomyeloceles  
Ann. Chir. Inf. 10 (1969) , 121-124
175. NULSEN F.E.  
Treatment of hydrocephalus by direct shunt from ventricle to jugular vein  
Surg. Forum 2 (1952) , 399-403
176. PARSCH K.D.  
The role of femoral anteversion in paralytic dislocation of the hip  
Dev. Med. Child Neurol. 13 (1971) , Supp. 25 , 136 (sum)
177. PARSCH K.  
Was hat die Psoastransposition für die Rehabilitation des Spina-Bifida-Kindes gebracht  
Z. Orthop. 120 (1982) , 400

178. PARSCH K., Dippe K.  
Die operative und apparative Behandlung von Patienten  
mit Myelomeningocele unter besonderer Berücksichtigung  
der Hüftprobleme  
Helv. Pead. Acta 33 (1978) , 195-203
197. PARSCH K., Manner G.  
Prevention and treatment of knee problems in  
children with spine bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 18 (1976) , Supp. 37 , 114-116
180. PARSCH K., Rossak K.  
Die pathologischen Frakturen bei Spina bifida  
Arch. orthop. Unfall-Chir. 68 (1970) , 165-178
181. PARSCH K., Schulitz K.P.  
Das Spina-bifida-Kind  
Klinik und Rehabilitation  
Georg Thieme Verlag , Stuttgart 1972
182. PENFIELD W., Cone W.  
Spina bifida and cranium bifidum -  
results of plastic repair of meningocele by a  
new method  
J. Amer. Med. Ass. 98 (1932) , 454
183. POMPINO H.J., Stotz S., Kalbhenn F.  
Schulschwierigkeiten des körperbehinderten Kindes  
Bücherei des Paediaters  
Enke Verlag , Stuttgart

184. PUDENZ R.H., Russell F.E., Hurd A.H., Shelden C.H.  
Ventriculo-auriculostomy  
J. Neurosurg. 14 (1957) , 171-179
185. QUIBELL E.P.  
Principles and problems of rehabilitation in  
spina bifida  
Proc. Roy. Soc. Med. 60 (1967) , 769-772
186. RALIS Z.  
Muscle morphology in spina bifida hip deformities  
Dev. Med. Child Neurol. 12 (1970) , Supp. 22 , 137-144
187. RALIS Z.A., Ralis H.M., Randall M., Watkins G. et al.  
Changes in shape, ossification and quality of bones  
in children with spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 18 (1976) , Supp. 37 , 29-41
188. RECKLINGHAUSEN F. von  
Untersuchungen über die Spina bifida  
Virchows Arch. Path. Anat. 105 (1886) , 243-330  
Virchows Arch. Path. Anat. 105 (1886) , 375-455
189. RECORD R.G., McKeown T.  
Congenital malformations of the central nervous system  
I - A survey of 930 cases  
Brit. J. Soc. Med. 4 (1949) , 183-219
190. RECORD R.G., McKeown T.  
Congenital malformations of the central nervous system  
Ann. Eugen. (London 1951) , 15 , 285

191. REGENBRECHT J.  
Die chirurgische Behandlung des Hydrozephalus mit  
dem Spitz-Holter-Ventil  
Münch. Med. Wschr. 102/II (1960) , 2164-2166
192. RENWICK J.H.  
Hypothesis: anencephalus and spina bifida are  
usually preventable by avoidance of a specific but  
unidentified substance present in certain potato  
tubers  
Brit. J. Prev. Soc. Med. 26 (1972) , 67-88
193. RETT A.  
Exogene Ursachen angeborener Mißbildungen  
Wiener Klin. Wschr. (1958) , Jahrgang 70 , 37-43
194. RICKHAM P.P.  
Fortschritte in der Behandlung der Spina bifida und  
des Hydrozephalus  
Wiener Klin. Wschr. (1960) , Jahrgang 72 , 573
195. RICKHAM P.P.  
Zur Problematik des Vorgehens bei Kindern mit  
Myelomeningocele:  
der Wandel der Operationsindikation in den letzten  
30 Jahren  
Helv. Paed. Acta 33 (1978) , 187-193
196. RICKHAM P.P., Mawdsley T.  
The effect of early operation on the survival of spina  
bifida cystica  
Dev. Med. Child Neurol. (1966) , Supp. 11/12 , 20-25

197. ROGERS H.M., Long D.M., Chou S.N., French N.A.  
Lipomas of the spinal cord and cauda equina  
J. Neurosurg. 34 (1971) , 349-354
  
198. ROSE G.K., Stallard J., San Karankutty M.  
Clinical evaluation of spina bifida patients  
using hip guidance orthosis  
Dev. Med. Child Neurol. 23 (1981) , 30-40
  
199. ROSSAK K., Parsch K., Schulitz K.P.  
Die Behandlung der Hüftgelenksluxation bei Meningo-  
myelocele  
Arch. Orth. Unfallchir. 67 (1970) , 199
  
200. RUEDA J., Carroll N.C.  
Hip instability in patients with myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 54B (1972) , 422-431
  
201. RUSSELL L.B.  
X-ray-induced developmental abnormalities in the  
mouse and their use in analysis of embryological  
patterns  
J. Exp. Zool. 131 (1956) , 329-390
  
202. SCHERRER H., Scheier H.J.G., Döring A. et al.  
Eigene Erfahrung bei der orthopädischen Behandlung  
der Myelomeningocele  
Helv. Paed. Acta 33 (1978) , 223-233
  
203. SCHULITZ K.P., Parsch K.  
Die Hüftdeformität bei Meningomyelocele  
Arch. Orthop. Unfallchir. 67 (1969) , 73

204. SCHWALBE E., Gredig M.  
Über Entwicklungsstörungen des Kleinhirns, Hirnstamms  
und Halsmarks bei Spina bifida  
Beiträge für Pathologische Anatomie 40 (1907) , 132
205. SEIFERTH J., Larkamp H., Heising J.  
Erfahrungen mit der temporären intravesikalen  
Elektrostimulation bei neurogener Blasenentleerungs-  
störung von Spina-bifida-Kindern  
Urologe 17A (1978) , 353-354
206. SHARRARD W.J.W.  
Congenital paralytic dislocation of the hip in  
children with myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 41B (1959) , 622
207. SHARRARD W.J.W.  
The mechanism of paralytic deformity in spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 4 (1962) , 310-313
208. SHARRARD W.J.W.  
Immediate closure of myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 45B (1963) , 434 (report of council)
209. SHARRARD W.J.W.  
Management of paralytic deformities in myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 45B (1963) , 434 (report of council)
210. SHARRARD W.J.W.  
Myelomeningocele - prognosis of immediate closure of  
the sac  
Proc. Roy. Soc. Med. 56 (1963) , 510

211. SHARRARD W.J.W.  
Posterior iliopsoas transplantation in the treatment  
of paralytic dislocation of the hip  
J. Bone Joint Surg. 46B (1964) , 426-444
212. SHARRARD W.J.W.  
Methods of assessment and their relation to treatment  
by early closure  
Proc. Roy. Soc. Med. 60 (1967) , 767-769
213. SHARRARD W.J.W.  
Paralytic deformity in the lower limb  
J. Bone Joint Surg. 49B (1967) , 731-747
214. SHARRARD W.J.W.  
Spinal osteotomy for congenital kyphosis in myelo-  
meningocele  
J. Bone Joint Surg. 50B (1968) , 466-471
215. SHARRARD W.J.W.  
Paediatric orthopaedics and fractures  
Blackwell , Oxford 1971
216. SHARRARD W.J.W.  
Osteotomy - excision of the spine for lumbar kyphosis  
in older children with myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 54B (1972) , 50-60
217. SHARRARD W.J.W.  
Spina bifida for the clinician , Chapter 10  
Brocklehurst G.  
Spastics International Medical Publications  
London Philadelphia 1976

218. SHARRARD W.J.W., Grosfield I.  
The management of deformity and paralysis of the  
foot in myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 50B (1968) , 456-465
219. SHARRARD W.J.W., Webb J.  
Supra-malleolar wedge osteotomy of the tibia  
in children with myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 56B (1974) , 458-461
220. SHARRARD W.J.W., Zachary R.B., Lorber J., Bruce A.M.  
A controlled trial of immediate and delayed closure  
of spina bifida cystica  
Arch. Dis. Child. 38 (1963) , 18-22
221. SMITH E.D.  
Spina bifida and the total care of the spinal meningo-  
myelocele  
Springfield , Illinois  
C.C. Thomas 1965
222. SMITH T.W.D., Sharrard W.J.W.  
Flexor hallucis longus tenodesis -  
a new operation for clawing of the hallux  
J. Bone Joint Surg. 55B (1973) , 879
223. SMITHELLS R.W., Chinn E.R.  
Spina bifida in Liverpool  
Dev. Med. Child Neurol. 7 (1965) , 258-268
224. SMYTH B.T., Piggott J., Forsythe W.J. et al.  
A controlled trial of immediate and delayed closure  
of myelomeningocele  
J. Bone Joint Surg. 56B (1974) , 2 , 297-304

225. SOMERVILLE E.W.  
Paralytic dislocation of the hip  
J. Bone Joint Surg. 41B (1959) , 279
226. SOUTTER F.E.  
Spina bifida and epiphyseal displacement  
J. Bone Joint Surg. 44B (1962) , 106
227. STARK G.  
Neonatal assessment of the child with meningo-  
myelocele  
Arch. Dis. Child. 46 (1971) , 539-548
228. STARK G.D., Baker G.C.W.  
The neurological involvement of the lower limbs  
in myelomeningocele  
Dev. Med. Child Neurol. 9 (1967) , 732-744
229. STARK G., Drummond M.  
Spina bifida as an obstetric problem  
Dev. Med. Child Neurol. 12 (1970) , Supp. 22 , 157-160
230. STEPHEN E.  
Intelligence levels and educational status of children  
with meningomyelocele  
Dev. Med. Child Neurol. 5 (1963) , 572-576
231. STEVENSON A.C., Johnson H.A., Steward M.J.P. et al.  
Congenital malformations -  
a report of a study of series of consecutive birth  
in 24 centres  
Bull. WHO , Supp. 34 (1966) , 9-127

232. STOFFEL  
The treatment of spastic contractures  
Am. J. Orth. Surg. 10 (1913) , 611
233. STOTZ S.  
Die Indikation zur operativen Behandlung von  
Skelettfehlbildungen bei der Spina bifida  
Referat  
Gehalten auf dem Orthopädischen Kongress, Essen 23.9.1983
234. STOTZ S. et al.  
Kooperative Behandlung der Myelomeningozelen-Kinder (MMC)  
von Geburt an bis ins Schulalter  
in: Kinderchirurgie - neue Wege in Diagnostik und  
Therapie  
Pompino H.J. (Hsg.)  
Urban und Schwarzenberg 1974
235. SUGAR M., Kennedy C.  
The use of electrodiagnostic techniques in the evaluation of the neurological deficit in infants with meningocele  
Neurology (Minneapolis) 15 (1965) , 787
236. SWINYARD C.A., Shaslan B.T.  
Definition, nomenclature and incidence of spina bifida  
N.Y. University Medical Centre  
Rehabilitation Monographs 31 (1966) , 3
237. TAILLARD W., Compere J., Vasey H., Berney J.  
L'orthopaédie des spina bifida  
Ann. Chir. Infant. 10 (1969) , 87-110

238. TEW B.J.

Some psychological consequences of spina bifida  
in: Proceedings of the 31st Biennial Conference  
of the Assoc. for Special Education  
T. Jones Publications 1973

239. TEW B.J., Laurence K.M.

The effects of admission to hospital and surgery  
on children with spina bifida  
Dev. Med. Child Neurol. 18 (1976) , Supp. 37 , 119-125

240. TEW B.J., Payne H., Laurence K.M.

Must a family with a handicapped child be a  
handicapped family?  
Dev. Med. Child Neurol. 16 (1974) , Supp. 32 , 95-98

241. THIERSCH J.H.

Therapeutic abortions with a folic acid antagonist  
4-aminopteroyl-glutaminacid administered by the oral  
route  
Am. J. Obstet. Gynec. 63 (1952) , 1298-1304

242. THOMPSON

Astragalectomy and the treatment of calcaneovalgus  
J. Bone Joint Surg. 21 (1939) , 627-647

243. TÜNTE W.

Fortpflanzungsfähigkeit, Heiratsfähigkeit und Zahl  
und Beschaffenheit der Nachkommen bei Patienten mit  
Spina bifida aperta  
Humangenetic 13 (1971) , 43

244. TULPIUS N.  
Observationes medicae  
L. Elzevirium , Amsterdam 1652
245. VANNIER J.P., Cavelier B., Martin J.P. et al.  
HLA, Pi, Gm and Km Phenotypes in a spina bifida population with Myelo-Meningocele  
Tissue Antigens 15 (1980) , 501-504
246. VOIGTS I.  
Untersuchungen der körperlich-geistigen Entwicklung und der sozialen Verhältnisse bei Kindern mit Spina bifida cystica  
Inaug. Diss.  
Heidelberg 1971
247. VULPIUS O.  
Operationspläne für Sehnenverpflanzungen  
Verh. Dtsch. Orth. Ges. 17 (1922) , 57-60
248. WARKANY J., Nelson R.C.  
Skeletal abnormalities in the offspring of rats reared on deficient diets  
Anat. Rec. 79 (1941) , 83
249. WARKANY J., Schraffenberger E.  
Congenital malformations induced in rats by maternal nutritional deficiency  
Proc. Soc. Exp. Biol. 54 (1943) , 92  
New York

250. WARKANY J., Wilson, Geiger  
Myeloschisis and meningomyelocele produced  
experimentally in the rat  
J. Comp. Neurol. 109 (1958) , 35
251. WATSON-JONES R.  
Spontaneous dislocation of the hip  
Brit. J. Surg. 14 (1926) , 36
252. WEGENER H.  
Die psychologische Problematik des körperbehinderten  
Kindes  
Band 10 , Kapitel 21  
in: Handbuch der Psychologie in 12 Bänden  
Lersch, Semder, Thomae (Hsg.)  
Hogrefe, Göttingen 1959
253. WEISL H., Matthews J.P.  
Posterior iliopsoas transfer in the management of  
the hip in spina bifida - a review of 34 operations  
Dev. Med. Child Neurol. 15 (1973) , Supp. 29 , 100-105
254. WILLIAMS P.F.  
Surgical advances in the management of deformities  
of the spine and lower limbs in spina bifida  
Australian and New Zealand J. Surg. 34 (1965) , 250-256
255. WHITEHOUSE D.B., McKeown T.  
A note of the significance of attempted abortion in  
the aetiology of congenital abnormalities  
J. Obstet. Gyn. Brit. Emp. 63 (1956) , 224-225

256. ZACHARY R.

Management of hydrocephalus by the Spitz-Holter  
valve

J. Bone Joint Surg. 45B (1963) , 434  
report of council

257. ZACHARY R.

Recent advances in the management of myelomeningocele  
in: Progress in Pediatric Surgery , 155-169

Urban und Schwarzenberg  
München 1971

K A S U I S T I K

- Fallbeispiele
- a. eines Kindes mit sakraler Meningo-  
myelozele
  - b. eines Kindes mit lumbaler Meningo-  
myelozele
  - c. eines Kindes mit thorakolumbaler  
Meningomyelozele

G.P. 25.10.68 , weibl.

sakrale Meningomyelozele - Geburtsgewicht 2220 g , 37.Woche

Postpartaler Zelenverschluß

li. Plattfuß, re. Klumpfuß - mit Gipsredression  
behandelt

02.12.68 Keine neurologischen Ausfälle

08.10.69 Hüft dysplasie li. - Spreizhosenbehandlung (2 mal)  
Schede-Rad-Therapie

26.11.70 Verordnung von Einlagen und Plastikschielen

24.11.71 Weiteres Absinken des Längsgewölbes am linken  
Fuß

26.03.73 Operation des rechten Fußes (Achillotenotomie  
mit medialer Fußbrandentflechtung und Verlagerung  
des M. tibialis anterior)

16.05.73 Verordnung von Einlagen und Nachtschielen

08.03.74 Beschwerden wegen Ballenhohlfuß - Einlagenversor-  
gung

29.07.76 Schmerzen am Metatarsale I li., leichter Spitz-  
fuß li. - versorgt durch Einlagen mit Metatarsal-  
fenster

29.05.80 Kind geht in die 5. Klasse Volksschule, läuft  
gut, Zehenstand gut, Hackenstand nicht möglich,  
trägt orthopädische Schuhe, Blasen- und Mastdarm-  
kontrolle gut, MMC gut abgeheilt.

- Kein Hydrozephalus

- Von gewisser Blasenschwäche abgesehen normale  
Blasenfunktion

N.C. 17.11.71 , weibl.

lumbale Meningomyelozele - Geburtsgewicht 3000 g, 3. Kind  
(2. Kind gesund, 1. Kind kurz  
nach der Geburt wegen MMC und  
Hydrozephalus gestorben)

- 01.72 Zelenverschuß am zweiten postpartalen Tag  
Hüftluxation beidseits, steiles Pfannendach  
rechts - Overheadextension für 4 Wochen, danach  
Beckengips
- 23.06.72 Gelenkgerechte Stellung des Femurkopfes, gute  
Entwicklung des rechten Pfannendaches
- 13.07.72 Rechtskonvexe Skoliose der unteren LWS. Linkes  
Bein aussenrotiert und verkürzt. Kind kann  
sitzen
- 14.03.73 Beine in Aussenrotationsstellung, Iliopsoas-  
funktion li. ++, re. Ø - Verordnung eines  
Apparates mit Beckenring und Sharrardgelenk
- 27.09.74 Apparat wird kaum getragen

Patient wird bis 1978 nicht mehr bei uns vor-  
gestellt



Bild 1 : Zustand des Patienten bei Wiedervorstellung 1978

- 14.02.78 Hackenfuß li. - durch Krankengymnastik nicht korrigierbar  
Hüftluxation re., Allgemeinzustand stark reduziert
- 21.02.78 Operation des Hackenfußes li.
- 09.03.78 Operation der rechten Hüfte: Iliopsoasverpflanzung nach SHARRARD mit anschließender Derotationsvariationsosteotomie
- 17.05.78 Verlängerung der Kniebeuger bds.
- 05.07.78 Stat. Aufnahme zur Mobilisierung in Parapodium und Apparat ( doppelseitiger Oberschenkelhülsenapparat mit Beckenkorb und Stockstützen )
- 15.12.78 Selbständiges Bewegen und Treppensteigen mit Apparat und Stockstützen möglich
- 10.04.80 linke Hüfte luxiert, rechte Hüfte in der Pfanne eingestellt und gut gedeckt
- 11.08.80 SHARRARDSche Operation li. vorgesehen, doch Eltern lehnen ab
- 12.08.80 Umstellungsosteotomie beider Hüftgelenke

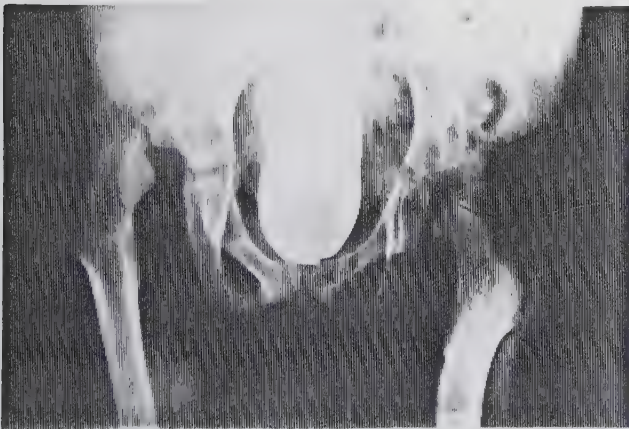


Bild 2 : Hüftsituation vor Umstellungsosteotomie



Bild 3 : Hüftsituation nach Umstellungsosteotomie bds.

- 30.09.80 Kind geht mit Gehapparat und Schweizer Sperre  
- Kein Hydrozephalus  
- Blasen- und Mastdarmlähmung mit rezidivierenden Harnwegsinfekten
- 08.83 Befriedigendes orthopädisches Zustandsbild,  
Kind kommt gut mit den Apparaten zurecht



Bild 4 : Zustand der Patientin bei Vorstellung Aug. 83

D.J. 16.08.65 , männl.  
thorakolumbale Meningomyelozele

- 21.06.66 Spitz-Holter-Ventil bei Hydrozephalus im-  
plantiert
- 20.07.66 Ventilentfernung nach Infektion
- 14.09.66 Neues Ventil links
- 07.10.66 Doppelmannsfaustgroße, zentral perforierte  
Zeile wird verschlossen ( wegen der geringen  
Lebenserwartung kein postpartaler Zelenver-  
schluß )
- 05.12.66 Herniotomie re.  
67 Krampftätigkeit im EEG, klinisch jedoch un-  
auffällig
- 05.03.68 Vesikourethraler Reflux bds. Grad IV., Op.:  
teilweise Durchtrennung des Sphinkter externus,  
in Folge Pyelonephritis ( Pseudomonas )  
Trotz Therapie in den nachfolgenden Jahren  
(1968-1974) rezidivierend
- 24.05.71 erstmalige Vorstellung zur orthopädischen Be-  
handlung



Bild 5 : Patient bei Erstvorstellung Mai 1971

Hüftluxation bds., Beugekontraktur an beiden Knien, Klumpfüße bds., keine Reflexe an der unteren Extremität auslösbar - Ettappengipse zur Streckung von Knien und Hüften, Korsett zur Stabilisierung der Wirbelsäule

19.08.71 Kind kann sitzen. Wegen der starken Weichteilschrumpfung ( Gefäße, Nerven ) erscheint die Operation der Beugekontrakturen zwecklos - Verordnung einer Kunststoffsitzschale mit Gurten, am Rollstuhl anschraubbar  
Mehrfacher Dekubitus am Rücken und an den Ventilimplantationsstellen. Außer Krankengymnastik und Rollstuhlverordnung keine weitere orth. Therapie

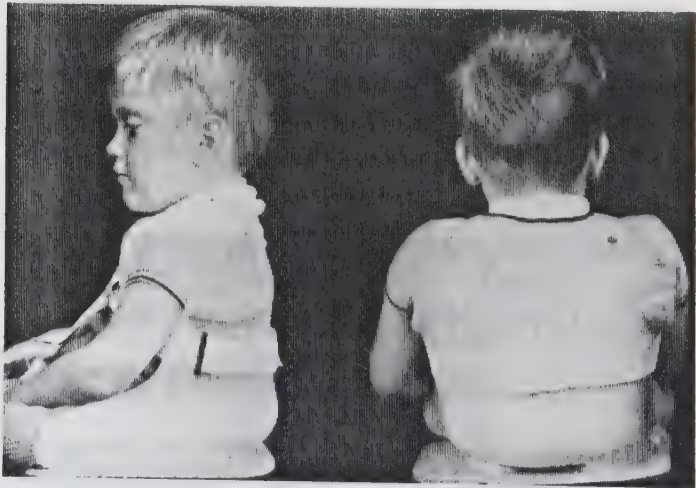


Bild 6 : Patient in Kunststoffsitzschale ( Befestigung am Rollstuhl möglich )

- 29.05.73 Ventilrevision
- 04.09.74 Ventilrevision
- 23.12.74 Kind besucht die Sonderschule in Sonthofen  
(spiel- und kontaktfreudig), gymnastische  
Betreuung unbefriedigend ( Adipositas ) -  
Rollstuhl
- 27.10.75 Ventilrevision
- 31.10.75 Ventilrevision
- 76 Ventilrevision wegen Infektion, neuerliche  
Hypertrophie des M. sphinkter externus, Harn-  
wegsinfektionen
- 24.08.77 Aufnahme in die Fritz-Felsenstein-Schule,  
Göggingen, Kind drückt sich sprachlich sehr  
gut aus, kann aber weder lesen noch schreiben.  
EEG li. Hemisphäre : generalisierte Funktions-  
störung
- 30.08.77 Ventilentfernung
- 15.12.77 Externes Ventil, unbekannte Wundheilungsstörung:  
rezidivierende Nahtdehiszenzen, Ventil läßt sich  
nicht mit Haut bedecken
- 28.07.78 alle zugänglichen Halsvenen sind thrombosiert.  
Versuch der Ableitung des Liquors ins Peritoneum  
mit Ventil über dem Sternum, Ventil heilt nicht  
ein
- 19.12.78 Jeden Tag eine Stunde Beschäftigungstherapie zur  
Förderung der taktilen, visuellen und auditiven  
Wahrnehmungen, dauernde Bettlägerigkeit behindert  
die Förderung
- 29.06.79 Intelligenz-Entwicklungsstand eines Siebenjährigen  
( Pat. ist 13 Jh. alt ), rez. Harnwegsinfektionen
- 30.09.80 Epileptischer Anfall, Ventil fördert bei Revision  
keinen Liquor mehr, keine Entwicklung von Hirn-  
druckzeichen, darum kein neuer Katheter

05.11.81      Fokale anfallsspezifische Veränderungen über der rechten Hemisphäre im EEG. Der 16jährige Junge ist in einer Behindertenschule untergebracht. Am Wochenende bei der Mutter. Blasenentleerung auf Druck suprapubisch. Keine Darmkontrolle

## N a c h w o r t

Für die Überlassung des Themas und seine wertvolle Unterstützung bei der Durchführung dieser Arbeit möchte ich Herrn Prof. Dr. S. Stotz herzlich danken.

Ebenfalls danken möchte ich Frau Schrickler für ihre Hilfe beim Aufsuchen der Krankenunterlagen.

## C u r r i c u l u m V i t a e

Ich kam am 9. August 1957 als einziges Kind des Kraftfahrzeugschlossers Erich Spielvogel und seiner Ehefrau Anna, geb. Kundmann, in München zur Welt.

Von 1963 bis 1967 besuchte ich die Grundschule in München - Sendling, anschließend den neusprachlichen Zweig des Klenze-Gymnasiums, der später in das Dante-Gymnasium übersiedelte. 1971 wechselte ich in das neusprachliche Gymnasium des Katholischen Familienwerkes in Pullach, wo ich 1977 das Reifezeugnis erhielt.

Nach Ableistung des 15-monatigen Wehrdienstes in einer Fernmeldekompanie begann ich im Wintersemester 1978/79 an der Ludwig-Maximilians Universität mit dem Medizinstudium.

Die ärztliche Vorprüfung legte ich im Sommersemester 1980 ab, den Ersten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung im Sommersemester 1981. Nach bestandenem Zweiten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung im Sommersemester 1983 begann ich im Herbst 1983 das Praktische Jahr.

Das freie Fach Orthopädie absolvierte ich in der Poliklinik München, die Chirurgie im Städtischen Krankenhaus München-Neuperlach und die Innere Medizin bei Prof. Riecker im Klinikum Großhadern.

Im Herbst 1984 legte ich die Ärztliche Prüfung ab. Seit Juli 1984 bin ich mit Christina Spielvogel, geb. Hoven, verheiratet und mittlerweile Vater eines Sohnes.



